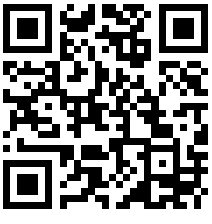
This is a reproduction of a library book that was digitized by Google as part of an ongoing effort to preserve the information in books and make it universally accessible.

Google™ books

https://books.google.com



Über dieses Buch

Dies ist ein digitales Exemplar eines Buches, das seit Generationen in den Regalen der Bibliotheken aufbewahrt wurde, bevor es von Google im Rahmen eines Projekts, mit dem die Bücher dieser Welt online verfügbar gemacht werden sollen, sorgfältig gescannt wurde.

Das Buch hat das Urheberrecht überdauert und kann nun öffentlich zugänglich gemacht werden. Ein öffentlich zugängliches Buch ist ein Buch, das niemals Urheberrechten unterlag oder bei dem die Schutzfrist des Urheberrechts abgelaufen ist. Ob ein Buch öffentlich zugänglich ist, kann von Land zu Land unterschiedlich sein. Öffentlich zugängliche Bücher sind unser Tor zur Vergangenheit und stellen ein geschichtliches, kulturelles und wissenschaftliches Vermögen dar, das häufig nur schwierig zu entdecken ist.

Gebrauchsspuren, Anmerkungen und andere Randbemerkungen, die im Originalband enthalten sind, finden sich auch in dieser Datei – eine Erinnerung an die lange Reise, die das Buch vom Verleger zu einer Bibliothek und weiter zu Ihnen hinter sich gebracht hat.

Nutzungsrichtlinien

Google ist stolz, mit Bibliotheken in partnerschaftlicher Zusammenarbeit öffentlich zugängliches Material zu digitalisieren und einer breiten Masse zugänglich zu machen. Öffentlich zugängliche Bücher gehören der Öffentlichkeit, und wir sind nur ihre Hüter. Nichtsdestotrotz ist diese Arbeit kostspielig. Um diese Ressource weiterhin zur Verfügung stellen zu können, haben wir Schritte unternommen, um den Missbrauch durch kommerzielle Parteien zu verhindern. Dazu gehören technische Einschränkungen für automatisierte Abfragen.

Wir bitten Sie um Einhaltung folgender Richtlinien:

+ *Nutzung der Dateien zu nichtkommerziellen Zwecken* Wir haben Google Buchsuche für Endanwender konzipiert und möchten, dass Sie diese Dateien nur für persönliche, nichtkommerzielle Zwecke verwenden.

+ *Keine automatisierten Abfragen* Senden Sie keine automatisierten Abfragen irgendwelcher Art an das Google-System. Wenn Sie Recherchen über maschinelle Übersetzung, optische Zeichenerkennung oder andere Bereiche durchführen, in denen der Zugang zu Text in großen Mengen nützlich ist, wenden Sie sich bitte an uns. Wir fördern die Nutzung des öffentlich zugänglichen Materials für diese Zwecke und können Ihnen unter Umständen helfen.

+ *Beibehaltung von Google-Markenelementen* Das "Wasserzeichen" von Google, das Sie in jeder Datei finden, ist wichtig zur Information über dieses Projekt und hilft den Anwendern weiteres Material über Google Buchsuche zu finden. Bitte entfernen Sie das Wasserzeichen nicht.

+ *Bewegen Sie sich innerhalb der Legalität* Unabhängig von Ihrem Verwendungszweck müssen Sie sich Ihrer Verantwortung bewusst sein, sicherzustellen, dass Ihre Nutzung legal ist. Gehen Sie nicht davon aus, dass ein Buch, das nach unserem Dafürhalten für Nutzer in den USA öffentlich zugänglich ist, auch für Nutzer in anderen Ländern öffentlich zugänglich ist. Ob ein Buch noch dem Urheberrecht unterliegt, ist von Land zu Land verschieden. Wir können keine Beratung leisten, ob eine bestimmte Nutzung eines bestimmten Buches gesetzlich zulässig ist. Gehen Sie nicht davon aus, dass das Erscheinen eines Buchs in Google Buchsuche bedeutet, dass es in jeder Form und überall auf der Welt verwendet werden kann. Eine Urheberrechtsverletzung kann schwerwiegende Folgen haben.

Über Google Buchsuche

Das Ziel von Google besteht darin, die weltweiten Informationen zu organisieren und allgemein nutzbar und zugänglich zu machen. Google Buchsuche hilft Lesern dabei, die Bücher dieser Welt zu entdecken, und unterstützt Autoren und Verleger dabei, neue Zielgruppen zu erreichen. Den gesamten Buchtext können Sie im Internet unter `http://books.google.com` durchsuchen.

Lundborg,
progressive
onus-Epilepsie.
1903.

LANE MEDICAL LIBRARY STANFORD
L395 .L96 1903
Die progressive myoklonus-epilepsie (Unv
STOR
24503338449

Digitized by Google

109. 188 a
L/0.233.

LANE
MEDICAL LIBRARY
SEAL OF THE LELAND STANFORD JUNIOR UNIVERSITY
SEMPER VIRENS
1885
Exchange
Northwestern University Medical School

AMERICAN BANK NOTE CO. LITHO

Digitized by Google

DIE PROGRESSIVE MYOKLONUS-EPILEPSIE

(UNVERRICHT'S MYOKLONIE)

VON

DR. HERMAN LUNDBORG
PRIVATDOZENT DER PSYCHIATRIE UND NEUROLOGIE
IN UPSALA

HERAUSGEGEBEN MIT UNTERSTÜTZUNG AUS
WILHELM EKMAN'S UNIVERSITÄTSFONDS

UPSALA
ALMQVIST & WIKSELL'S BUCHDRUCKEREI-A.-G.
(IN DISTRIBUTION)

1903-4, 1974.

LANE LIBRARY

Digitized by Google

LANE LIBRARY

Digitized by Google

DIE PROGRESSIVE

MYOKLONUS-EPILEPSIE

(UNVERRICHT'S MYOKLONIE)

VON

Dr. HERMAN LUNDBORG

PRIVATDOZENT DER PSYCHIATRIE UND NEUROLOGIE
IN UPSALA

HERAUSGEGEBEN MIT UNTERSTÜTZUNG AUS
WILHELM EKMAN'S UNIVERSITÄTSFONDS

UPSALA
ALMQVIST & WIKSELL'S BUCHDRUCKEREI-A.-G.
(IN DISTRIBUTION)

[1903]

Digitized by Google

UPPSALA 1903
ALMQVIST & WIKSELL'S BUCHDRUCKEREI-A-.G.

Digitized by Google

-10
1908

Mit erfurchtsvollem, innigem Dank

für mütterliche Fürsorge und anregende Impulse

während

meines Aufenthaltes in Sturefors im Jahre 1889

widme ich diese Arbeit

Frau Gräfin PAULINE BIELKE

geb. d'OTRANTE

80143

DER VERFASSER

Digitized by Google

Digitized by Google

Vorwort.

Kaum 12 Jahre sind verflossen, seit Unverricht die ersten Fälle von »familiärer Myoklonie» beschrieb. Während dieses Zeitraumes hat sich in vielen Ländern ein lebhaftes Interesse für diese und damit verwandte Krankheiten kund gegeben. Über 50 Fälle von dieser, der schwersten Myoklonieform, Unverricht's familiärer Myoklonie oder Myoklonus-Epilepsie, wie sie Clark & Prout recht bezeichnend genannt haben, sind bereits in der Litteratur beschrieben.

Da ich die Gelegenheit gehabt habe, in einem schwedischen Geschlechte eine grosse Anzahl Fälle von dieser Krankheit in den verschiedenen Stadien anzutreffen, so habe ich gemeint, dass es an der Zeit sei, diese klinisch recht leicht abgrenzbare Krankheit monographisch ausführlicher zu bearbeiten.

Es erscheint am geeignetsten, Clark & Prout's Terminus *Myoklonus-Epilepsie* anzuwenden, doch die Bezeichnung *progressiv* hinzuzufügen, um einen kurzen und zugleich bezeichnenden Namen für dieses eigentümliche Krankheitsbild zu erhalten. Unverricht's Benennung familiäre Myoklonie erscheint mir darum nicht geeignet, weil es sich gezeigt hat, dass Myoklonieformen von einem andern Typus bisweilen familiär auftreten. Mehrere Forscher haben die Bezeichnung: »Unverricht's Myoklonie» angewandt und davon wäre nur Gutes zu sagen, wenn dieser Name allgemeine Aner-

Digitized by Google

kennung gefunden hätte, was jedoch nicht der Fall zu sein scheint in Italien, England und Amerika, wo andere Namen gebräuchlich sind.

Die in der Arbeit angeführten, von anderen Autoren entnommenen Krankheiten sind im allgemeinen ziemlich verkürzt.

Upsala, im Juli 1903.

Der Verf.

Digitized by Google

Inhalts-Verzeichnis.

Seite.

Orientierende Uebersicht über die Myoklonie in weitester Bedeutung 1
Verschiedene Ansichten über das Wesen der Myoklonie 6
Verschiedene Ansichten über die nosologische Stellung der Myoklonie 13
Ueber Epilepsie mit intervallären Zuckungen. Epilepsia continua.
Die Myoklonus-Epilepsie und ihre Formen 23
Intermittente Myoklonus-Epilepsie 27
Fälle von Myoklonus-Epilepsie, den Übergang von der intermittenten zur progressiven Form bildend 33
Die Progressive Myoklonus-Epilepsie 37
Das Vorkommen der Krankheit und die Litteratur darüber . 39
Verlauf. Prognose. Allgemeines Krankheitsbild 43
Stadium I. 44
Stadium II. 60
Stadium III. 69
Ätiologie 78
Geschlecht 78
Alter 78
Heredität 80
Der Einfluss der Pubertät, Menstruation, Gravidität und Laktation 87
Die Bedeutung der Infektionskrankheiten 88
Hervorrufende Ursachen 91
Symptomatologie 92
Symptome aus der psychischen Sphäre 92
Symptome vom Nerven- und Muskelsystem 107
Symptome aus der somatischen Sphäre 129
Subjektive Symptome 131
Komplicierte und Atypische Fälle 132

Digitized by Google

Seite.

Diagnose und Differentialdiagnose 150
Chronische progressive Chorea (Huntington's Chorea) 151
Klinische Parallele zwischen progressiver Myoklonus-Epilepsie und chronischer progressiver Chorea 153
Koschewnikow's Epilepsie (Epilepsia partialis continua) 154
Hysterie und Hystero-Epilepsie 156
Dubini's Chorea electrica. 158
Paralysis agitans 160
Die Beziehungen zwischen Myoklonie und Myotonie . . . 164
Klinische Parallele zwischen Myoklonie und Myotonie 169
Pathologische Anatomie. Wesen der Krankheit 171
Therapie 190
Litteratur-Verzeichnis 198
Geschlechtstafeln.

Digitized by Google

Orientierende Uebersicht über die Myoklonie in weitester Bedeutung.

Im Jahre 1881 beschrieb FRIEDREICH (65) eine Krankheit, die er Paramyoklonus multiplex nannte.

Das Wesentliche des Krankheitsbildes fasst er auf folgende Weise zusammen:

»Es handelt sich um klonische Krämpfe in einer Anzahl symmetrischer Muskeln der oberen und unteren Extremitäten, welche nach einem heftigen Schrecken entstanden, nach mehrjähriger Dauer auffallend rasch zur Heilung gelangten, im Schlafe und während willkürlicher Bewegungen cessierten[1]) und die grobe motorische Kraft, sowie die Koordination in keiner Weise beeinträchtigten. Bezüglich ihrer Ernährung, sowie ihrer direkten mechanischen und elektrischen Erregbarkeit entsprechen die afficierten Muskeln den normalen Verhältnissen, während bei vollkommener Integrität der sensiblen Sphäre eine erhöhte Reflexerregbarkeit derselben bei auf die äussere Haut angebrachten Reizen, sowie eine eminente Steigerung der Patellarsehnenreflexe hervortrat.«

Diese Arbeit gab während der darauf folgenden Jahre den Impuls zu einer ganzen Reihe von Publikationen, in denen mehr oder weniger ähnliche Fälle beschrieben wurden. SEELIGMÜLLER (190 u. 191) hat den Namen Myoklonie vorgeschlagen, der später recht allgemein angewandt worden ist. Gegenwärtig sind einige Hundert Myoklonieфälle in der Litteratur bekannt.

---

[1]) Nachdem Pat. in der Klinik mittels Elektricität behandelt worden war, verschwanden die Zuckungen, und er wurde als gesund entlassen. Kurz darauf stellten sie sich indes wieder ein. SCHULTZE (185) verfolgte den Fall bis zum Tode des Patienten. Die Zuckungen verschwanden nicht mehr. Die genaue makro- und mikroskopische Untersuchung des Gehirnes und Rückenmarkes, die 1888 von SCHULTZE gemacht wurde, ergab ein durchaus negatives Resultat.

Digitized by Google

Bedeutendere Arbeiten auf diesem Gebiete haben herausgegeben: VANLAIR (216), UNVERRICHT (213 u. 214), WEISS (225), SCHULTZE (185—188), LUNDBORG (115—120), RABOT (167), MURRI (145 u. 146), SCHUPFER (183), PATELLA (155) und CLARK & PROUT (38).

Aus allen diesen Untersuchungen geht, wie mir scheint, deutlich hervor, dass die Myoklonie keine einheitliche Krankheit ist, sondern dass sie meist symptomatisch oder als Komplikation in einer Menge von Nerven- und Geisteskrankheiten verschiedener Art auftritt. Eine kleinere Anzahl der beschriebenen Fälle stimmt indes mit FRIEDREICH's Paramyoklonus multiplex nahezu überein, und diese können, auch wenn sie keine gemeinsame Ätiologie haben, zu einer klinischen Form Myoklonia simplex sive essentialis sive Myoklonus multiplex zusammengeführt werden. Eine solche Form hat nach meinem Dafürhalten ebenso grosse Existenzberechtigung als z. B. die Tetanie.

Eine besondere Stellung nehmen die Fälle ein, wo die Myoklonie mit der Epilepsie zusammen auftritt. Die Myoklonie zeigt verschiedenen Krankheiten (Neurosen und Psychosen) gegenüber eine selbständigere Stellung als zur Epilepsie. Die Symptome dieser beiden Krankheiten sind gleichsam in einander verwoben. Zur deutlicheren Erklärung dessen, was ich meine, sei es mir gestattet, ein Bild aus der Chemie zu nehmen. Dort sprechen wir davon, dass zwei Stoffe entweder ganz einfach mit einander vermischt werden, oder eine (chemische) Verbindung eingehen können. Auf dieselbe Weise kann man auf dem Gebiete der Nosologie sagen, dass zwei Krankheiten teils gemischt sind, d. h. koincidieren, teils eine intime klinische Verbindung eingegangen sind. Epilepsie kann mit anderen Krankheiten, z. B. chronischer progressiver Chorea koincidieren; in diesen Fällen entstehen und entwickeln sich die beiden Krankheiten unabhängig von einander. Mit der Myoklonie dagegen ist es eine intime Verbindung. Es erscheint mir deshalb richtig, dass die epileptische Myoklonie oder Myoklonus-Epilepsie, was vielleicht ein kürzerer und geeigneterer Name ist, den CLARK & PROUT (38) zuerst anwandten, eine selb-

Digitized by Google

ständigere Stellung einnehmen und nicht mit der symptomatischen Myoklonie verwechselt werden darf. Die Myoklonus-Epilepsie tritt unter zwei Formen auf:

UNVERRICHT'S Typus und RABOT'S Typus.

Unverricht berichtete 1891 in seiner wertvollen Monographie (die Myoklonie) über 5 Geschwister, welche ein ganz gleichartiges Krankheitsbild darboten. Er brachte es in Beziehung zum FRIEDREICH'schen Paramyoklonus multiplex. Die 5 Fälle zeichneten sich dadurch aus, dass hereditäre Belastung fehlte (der Vater neigte nur zum Potus). Im Alter zwischen 6 und 13 Jahren traten nächtliche epileptische Anfälle und einige Jahre nach Beginn derselben kontinuierliche motorische Reizerscheinungen auf. Diese letzteren bestanden in klonischen Zuckungen, die sich als blitzartig, wie auf elektrische Reizung charakterisierten. Befallen wurden für gewöhnlich nicht synergisch zusammenwirkende Muskelgruppen, sondern meist einzelne Muskeln oder Muskelbündel, was zur Folge hatte, dass häufig jeder lokomotorische Effekt ausblieb. Andererseits fehlten aber auch nicht bei Steigerung der Krankheitssymptome ausgesprochene Bewegungen. Frei blieben nur die Augenmuskeln. Die Zuckungen waren arhythmisch, nicht synchron auf beiden Körperhälften und hörten im Schlafe meist auf. Willensanstrengungen verminderten, psychische Erregungen steigerten die Muskelunruhe. Die Patienten hatten gute und schlechte Tage. Während der letzteren waren die Zuckungen sehr ausgeprägt. In diesen Tagen kamen epileptische Anfälle. Muskelkraft, Sensibilität und Reflexe waren normal. Die Aetiologie der Krankheit war nur in einer kongenitalen Anlage zu suchen. Die Prognose quoad valetudinem schlecht.

Unverricht beschrieb einige Jahre später unter dem Namen: familiäre Myoklonie drei vollständig analoge Fälle, die zu einer anderen Familie gehörten.

Während meiner Forschungen innerhalb eines weit verbreiteten degenerierten Geschlechtes in Schweden habe ich (116) nicht weniger als 18 solche Fälle in 10 verschiedenen Familien angetroffen. Die Kranken befanden sich in allen möglichen Stadien vom 12 jährigen Kinde bis zur 70jährigen Frau, die 60 Jahre an ihrer Krankheit gelitten hatte. Ich wies darauf hin, dass die Krankheit offenbar grosse Geneigtheit zeigte, auf degenerativer Basis (familiär) aufzutreten, dass sie einen langsam fortschreitenden Verlauf hatte und dass sich allmählich Intelligenzstörungen (Dementia) immer deutlicher zu erkennen gaben. Auch in meinen Fällen war eine deutliche Periodicität im Auftreten der Symptome zu bemerken.

Digitized by Google

kennung gefunden hätte, was jedoch nicht der Fall zu sein scheint in Italien, England und Amerika, wo andere Namen gebräuchlich sind.

Die in der Arbeit angeführten, von anderen Autoren entnommenen Krankheiten sind im allgemeinen ziemlich verkürzt.

Upsala, im Juli 1903.

Der Verf.

Digitized by Google

Inhalts-Verzeichnis.

Seite.

Orientierende Uebersicht über die Myoklonie in weitester Bedeutung 1
Verschiedene Ansichten über das Wesen der Myoklonie 6
Verschiedene Ansichten über die nosologische Stellung der Myoklonie 13
Ueber Epilepsie mit intervallären Zuckungen. Epilepsia continua.
Die Myoklonus-Epilepsie und ihre Formen 23
Intermittente Myoklonus-Epilepsie 27
Fälle von Myoklonus-Epilepsie, den Übergang von der intermittenten zur progressiven Form bildend 33
Die Progressive Myoklonus-Epilepsie 37
Das Vorkommen der Krankheit und die Litteratur darüber . 39
Verlauf. Prognose. Allgemeines Krankheitsbild 43
Stadium I. 44
Stadium II. 60
Stadium III. 69
Ätiologie 78
Geschlecht 78
Alter 78
Heredität 80
Der Einfluss der Pubertät, Menstruation, Gravidität und Laktation 87
Die Bedeutung der Infektionskrankheiten 88
Hervorrufende Ursachen 91
Symptomatologie 92
Symptome aus der psychischen Sphäre 92
Symptome vom Nerven- und Muskelsystem 107
Symptome aus der somatischen Sphäre 129
Subjektive Symptome 131
Komplicierte und Atypische Fälle 132

Digitized by Google

Seite.

Diagnose und Differentialdiagnose 150
Chronische progressive Chorea (Huntington's Chorea) 151
Klinische Parallele zwischen progressiver Myoklonus-Epilepsie und chronischer progressiver Chorea 153
Koschewnikow's Epilepsie (Epilepsia partialis continua) 154
Hysterie und Hystero-Epilepsie 156
Dubini's Chorea electrica. 158
Paralysis agitans 160
Die Beziehungen zwischen Myoklonie und Myotonie . . . 164
Klinische Parallele zwischen Myoklonie und Myotonie 169
Pathologische Anatomie. Wesen der Krankheit 171
Therapie 190
Litteratur-Verzeichnis 198
Geschlechtstafeln.

Digitized by Google

Orientierende Uebersicht über die Myoklonie in weitester Bedeutung.

Im Jahre 1881 beschrieb FRIEDREICH (65) eine Krankheit, die er Paramyoklonus multiplex nannte.

Das Wesentliche des Krankheitsbildes fasst er auf folgende Weise zusammen:

»Es handelt sich um klonische Krämpfe in einer Anzahl symmetrischer Muskeln der oberen und unteren Extremitäten, welche nach einem heftigen Schrecken entstanden, nach mehrjähriger Dauer auffallend rasch zur Heilung gelangten, im Schlafe und während willkürlicher Bewegungen cessierten[1]) und die grobe motorische Kraft, sowie die Koordination in keiner Weise beeinträchtigten. Bezüglich ihrer Ernährung, sowie ihrer direkten mechanischen und elektrischen Erregbarkeit entsprechen die afficierten Muskeln den normalen Verhältnissen, während bei vollkommener Integrität der sensiblen Sphäre eine erhöhte Reflexerregbarkeit derselben bei auf die äussere Haut angebrachten Reizen, sowie eine eminente Steigerung der Patellarsehnenreflexe hervortrat.«

Diese Arbeit gab während der darauf folgenden Jahre den Impuls zu einer ganzen Reihe von Publikationen, in denen mehr oder weniger ähnliche Fälle beschrieben wurden. SEELIGMÜLLER (190 u. 191) hat den Namen Myoklonie vorgeschlagen, der später recht allgemein angewandt worden ist. Gegenwärtig sind einige Hundert Myoklonie fälle in der Litteratur bekannt.

---

[1]) Nachdem Pat. in der Klinik mittels Elektricität behandelt worden war, verschwanden die Zuckungen, und er wurde als gesund entlassen. Kurz darauf stellten sie sich indes wieder ein. SCHULTZE (185) verfolgte den Fall bis zum Tode des Patienten. Die Zuckungen verschwanden nicht mehr. Die genaue makro- und mikroskopische Untersuchung des Gehirnes und Rückenmarkes, die 1888 von SCHULTZE gemacht wurde, ergab ein durchaus negatives Resultat.

Digitized by Google

Bedeutendere Arbeiten auf diesem Gebiete haben herausgegeben: VANLAIR (216), UNVERRICHT (213 u. 214), WEISS (225), SCHULTZE (185—188), LUNDBORG (115—120), RABOT (167), MURRI (145 u. 146), SCHUPFER (183), PATELLA (155) und CLARK & PROUT (38).

Aus allen diesen Untersuchungen geht, wie mir scheint, deutlich hervor, dass die Myoklonie keine einheitliche Krankheit ist, sondern dass sie meist symptomatisch oder als Komplikation in einer Menge von Nerven- und Geisteskrankheiten verschiedener Art auftritt. Eine kleinere Anzahl der beschriebenen Fälle stimmt indes mit FRIEDREICH's Paramyoklonus multiplex nahezu überein, und diese können, auch wenn sie keine gemeinsame Ätiologie haben, zu einer klinischen Form Myoklonia simplex sive essentialis sive Myoklonus multiplex zusammengeführt werden. Eine solche Form hat nach meinem Dafürhalten ebenso grosse Existenzberechtigung als z. B. die Tetanie.

Eine besondere Stellung nehmen die Fälle ein, wo die Myoklonie mit der Epilepsie zusammen auftritt. Die Myoklonie zeigt verschiedenen Krankheiten (Neurosen und Psychosen) gegenüber eine selbständigere Stellung als zur Epilepsie. Die Symptome dieser beiden Krankheiten sind gleichsam in einander verwoben. Zur deutlicheren Erklärung dessen, was ich meine, sei es mir gestattet, ein Bild aus der Chemie zu nehmen. Dort sprechen wir davon, dass zwei Stoffe entweder ganz einfach mit einander vermischt werden, oder eine (chemische) Verbindung eingehen können. Auf dieselbe Weise kann man auf dem Gebiete der Nosologie sagen, dass zwei Krankheiten teils gemischt sind, d. h. koincidieren, teils eine intime klinische Verbindung eingegangen sind. Epilepsie kann mit anderen Krankheiten, z. B. chronischer progressiver Chorea koincidieren; in diesen Fällen entstehen und entwickeln sich die beiden Krankheiten unabhängig von einander. Mit der Myoklonie dagegen ist es eine intime Verbindung. Es erscheint mir deshalb richtig, dass die epileptische Myoklonie oder Myoklonus-Epilepsie, was vielleicht ein kürzerer und geeigneterer Name ist, den CLARK & PROUT (38) zuerst anwandten, eine selb-

Digitized by Google

ständigere Stellung einnehmen und nicht mit der symptomatischen Myoklonie verwechselt werden darf. Die Myoklonus-Epilepsie tritt unter zwei Formen auf:

UNVERRICHT'S Typus und RABOT'S Typus.

Unverricht berichtete 1891 in seiner wertvollen Monographie (die Myoklonie) über 5 Geschwister, welche ein ganz gleichartiges Krankheitsbild darboten. Er brachte es in Beziehung zum FRIEDREICH'schen Paramyoklonus multiplex. Die 5 Fälle zeichneten sich dadurch aus, dass hereditäre Belastung fehlte (der Vater neigte nur zum Potus). Im Alter zwischen 6 und 13 Jahren traten nächtliche epileptische Anfälle und einige Jahre nach Beginn derselben kontinuierliche motorische Reizerscheinungen auf. Diese letzteren bestanden in klonischen Zuckungen, die sich als blitzartig, wie auf elektrische Reizung charakterisierten. Befallen wurden für gewöhnlich nicht synergisch zusammenwirkende Muskelgruppen, sondern meist einzelne Muskeln oder Muskelbündel, was zur Folge hatte, dass häufig jeder lokomotorische Effekt ausblieb. Andererseits fehlten aber auch nicht bei Steigerung der Krankheitssymptome ausgesprochene Bewegungen. Frei blieben nur die Augenmuskeln. Die Zuckungen waren arhythmisch, nicht synchron auf beiden Körperhälften und hörten im Schlafe meist auf. Willensanstrengungen verminderten, psychische Erregungen steigerten die Muskelunruhe. Die Patienten hatten gute und schlechte Tage. Während der letzteren waren die Zuckungen sehr ausgeprägt. In diesen Tagen kamen epileptische Anfälle. Muskelkraft, Sensibilität und Reflexe waren normal. Die Aetiologie der Krankheit war nur in einer kongenitalen Anlage zu suchen. Die Prognose quoad valetudinem schlecht.

Unverricht beschrieb einige Jahre später unter dem Namen: familiäre Myoklonie drei vollständig analoge Fälle, die zu einer anderen Familie gehörten.

Während meiner Forschungen innerhalb eines weit verbreiteten degenerierten Geschlechtes in Schweden habe ich (116) nicht weniger als 18 solche Fälle in 10 verschiedenen Familien angetroffen. Die Kranken befanden sich in allen möglichen Stadien vom 12 jährigen Kinde bis zur 70 jährigen Frau, die 60 Jahre an ihrer Krankheit gelitten hatte. Ich wies darauf hin, dass die Krankheit offenbar grosse Geneigtheit zeigte, auf degenerativer Basis (familiär) aufzutreten, dass sie einen langsam fortschreitenden Verlauf hatte und dass sich allmählich Intelligenzstörungen (Dementia) immer deutlicher zu erkennen gaben. Auch in meinen Fällen war eine deutliche Periodicität im Auftreten der Symptome zu bemerken.

Digitized by Google

RABOT beschrieb im Jahre 1899 Fälle von Myoklonus-Epilepsie, welche von dem UNVERRICHT'schen Typ wesentlich abwichen. Dieselben zeigen sich sporadisch (nicht familiär). Diese Form scheint nicht so ausgesprochen degenerativ zu sein. Sie beginnt nicht in so jungen Jahren und schreitet auch im Laufe der Jahre nicht wesentlich fort. Die myoklonischen Zuckungen erscheinen (nicht selten in Accessen) nur kürzere Zeit vor oder nach den Anfällen. Danach sind die Kranken längere oder kürzere Zeit, einige Tage bis einige Wochen, frei von Zuckungen. RABOT wie verschiedene andere Forscher nach ihm stellten diese beiden verschiedenen Typen zusammen. Dies erscheint mir indes nicht richtig; es wird ganz gewiss nötig, die Myoklonus-Epilepsie in zwei Formen zu sondern, nämlich 1) die progressive (cyklische) Form, UNVERRICHT'S familiärer Typ, 2) die sporadische intermittente Form, RABOT'S Typ, obwohl auch verschiedene Übergangsformen zwischen den beiden Typen in der Litteratur vorkommen.

Meine Auffassung in der Myokloniefrage ist also die, dass wir zu unterscheiden haben:

1) Myoklonia symptomatica;
2) Myoklonia simplex s. essentialis s. Myoklonus multiplex;
3) Myoklonus-Epilepsia (Myoklonia epileptica), die 2 Formen enthält:
   a) die progressive (cyklische) Form, UNVERRICHT'S familiärer Typus;
   b) die intermittente (sporadische) Form, RABOT'S Typus.

Ausserdem giebt es noch einige verhältnismässig wenig bekannte Krankheitsformen, welche der Myoklonie wahrscheinlich sehr nahe stehen. Als solche sind zu bezeichnen: Chorea electrica (HENOCH-BERGERON), nicht zu verwechseln mit DUBINI's Chorea, Chorea fibrillaris (MORVAN) wie Myokymie o. Muskelwogen (SCHULTZE).

Die Chorea electrica beschreibt HENOCH in der 7. Auflage seines Lehrbuches auf folgende Weise:

»Es treten nur von Zeit zu Zeit blitzartige Zuckungen besonders in den Muskeln des Nackens und der Schultern (Sterno-cleido-mastoidei,

Digitized by Google

Levatores anguli scapulæ, Pectorales, Cucullares) aber auch in anderen Theilen auf, welche mit den durch einen mässigen Inductionsstrom erregten die grössten Aehnlichkeit haben, in der Regel auch nur schwach und so schnell vorübergehend sind, dass bisweilen eine aufmerksame Beobachtung dazu gehört, um sie überhaupt zu sehen. Im ganzen verfüge ich über mindestens 30 solcher Fälle, die sowohl bei Knaben wie bei Mädchen, sämmtlich im Alter zwischen 9 und 15 Jahren vorkamen. Bei entblösstem Körper kann man das rasche Zucken der einzelnen Muskeln besonders deutlich sehen und fühlen, und die herausgestreckte Zunge zeigt bisweilen ähnliche wurmförmige Bewegungen wie bei der gewöhnlichen Chorea. Jede Zuckung dauert nur einen Augenblick; die Intervalle aber sind sehr verschieden, mitunter vergehen nur einige Secunden bis zum Eintritt der nächsten, in anderen Fällen mehrere Minuten, besonders wenn die Aufmerksamkeit der Patienten anderweit in Anspruch genommen wird. Dabei ist die Sprache ungestört, ebenso Schreiben, Nähen u. s. w. ungehindert. wenn diese Actionen nicht gerade durch Zuckungen des Armes unterbrochen werden. Die eine Hälfte der Körpers ist mitunter stärker befallen als die andere; bei einem 15-jähr. Mädchen beschränkten sich die Zuckungen nur auf die rechte Körper- und Gesichtshälfte und wiederholten sich so häufig, dass sie das Schreiben und Arbeiten mit der rechten Hand beeinträchtigten. Dabei blieb die Motilität vollkommen normal, und auch andere Krankheitserscheinungen fehlten, abgesehen von einer zuweilen beobachteten Unregelmässigkeit der Herzaction. In einem Falle dauerten die Zuckungen, obwohl schwächer und seltener, auch während des Schlafes fort, in allen übrigen trat völlige Pause wie bei Chorea ein. Bei einem 10 jähr. Knaben, dessen ganzer Körper durch blitzartige Zuckungen erschüttert wurde, während der Kopf fast verschont blieb, erfolgte zugleich mit jedem convulsivischen Ruck eine krampfhafte Inspiration, welche auf Theilnahme des Zwerchfelles, vielleicht auch der Glottis hindeutete, während ein 12-jähr. Mädchen während der Zuckungen sehr häufig ein oder ein paar unartikulirte Töne ausstiess (Stimmkrampf). Die psychische Energie war nie beeinträchtigt, ebenso wenig die Sprache, welche höchstens im Moment der Erschütterungen unterbrochen wurde.»

Maladie des tics convulsifs (Gilles de la Tourette) nimmt eine selbständigere Stellung ein. Tic convulsif und Chorea chronica progressiva (Huntington) scheinen mir von der Myoklonie leichter zu unterscheiden zu sein. Indes mag doch bemerkt sein, dass die Grenzen zwischen diesen verschiedenen Krankheiten gar manchmal ganz unbestimmt sind, da es nicht selten atypische Fälle giebt, welche den Übergang zwischen den Krankheiten der einen oder andern Art vermitteln.

Digitized by Google

Verschiedene Ansichten über das Wesen der Myoklonie.

In dieser wichtigen Frage sind die Ansichten noch sehr geteilt. FRIEDREICH (65) nahm an, dass die Ganglienzellen in den vorderen Hörnern des Rückenmarkes sich in einem Reizungszustande befänden. Dieser Ansicht haben sich sehr viele Forscher angeschlossen. Als erster unter ihnen sei UNVERRICHT (213) erwähnt. Derselbe hebt als Hauptmoment für die spinale Hypothese hervor, dass bei Myoklonie immer isolierte Muskeln von den Krämpfen befallen seien und nie physiologisch zusammenwirkende Muskelgruppen; bei einer Reizung des Rückenmarks sollen nun immer erstere, bei einer Reizung des Gehirns (speziell der Gehirnrinde) letztere zur Kontraktion kommen. UNVERRICHT sagt weiter, wir führen seine eigenen Worte an: »Bei einer spinalen Genese der Krankheit würden wir die Symmetrie der Affektion leicht verständlich finden, und wir würden es auch begreifen, dass gewisse Muskelgruppen mit Vorliebe von den Störungen heimgesucht werden, da die Erfahrungen über die spinalen Amyotrophien uns lehren, dass fast dieselben Muskelgruppen auch von atrophischen Prozessen bevorzugt werden, deren Lokalisation in den grauen Vorderhörnern kaum noch bezweifelt werden kann».

»Die Beteiligung von Hirnnerven an dem Prozesse erheischt keine andere Erklärung. Die Kerne derselben sind physiologisch auf gleiche Stufe zu stellen mit den grauen Vordersäulen des Rückenmarkes, und wenn sie auch nicht immer in derselben Reihe erkranken, in welcher sie in der Medulla oblongata angeordnet sind, so sehen wir ein ähnliches Verhalten ja auch bei den von spinalen Nerven versorgten Muskeln. Schon von FRIEDREICH wurde betont, dass nur gewisse Muskeln der oberen und unteren Extremitäten krankhaft afficiert waren, und durch spätere Beobachter ist bestätigt worden, dass, wenn auch die Krankheit häufig grössere Kreise schlägt, dennoch einzelne Muskeln intensiver heim-

Digitized by Google

gesucht werden. Die Kerne der im FRIEDREICH'schen Falle ergriffenen Muskeln liegen im Rückenmark nicht nebeneinander, und das Ueberspringen des Prozesses auf einzelne Kerne der Medulla oblongata mit Umgebung anderer hat deshalb durchaus nichts Befremdendes.»

Über das Wesen der Myoklonus-Epilepsie schreibt UNVERRICHT (in seiner Monographie S. 77): »Es bleibt dem gegenüber nichts übrig, als die Annahme, dass der Erregungszustand, welcher zu spinalen Krämpfen unter dem Bilde der Myoklonie führt, unter Umständen auf motorische Gebiete höherer Ordnung überspringen kann, oder dass, wie es in unseren und analogen Fällen zu sein scheint, eine primäre Erregung der Hirnrinde sich in epileptischen Anfällen äussert, um später von pathologischen Erregungszuständen der spinalen Gangliengruppen unter dem Bilde der Myoklonie gefolgt zu sein.»

Eine ähnliche Auffassung hat GOWERS[1]) in Bezug auf Fälle von »Myoklonus multiplex» in Verbindung mit Epilepsie.

TURTSCHANINOW (212), UNVERRICHT'S ehemaliger Assistent, ist auf experimentellen Wege zu derselben Ansicht wie UNVERRICHT gekommen. Dieser rief durch Karbolsäureinjektionen bei Tieren Muskelzuckungen hervor, welche den myoklonischen »täuschend ähnlich» waren, so wie er sie bei UNVERRICHT'S Patienten hat auftreten sehen. Durch eine Menge verschiedener Versuche hat er nachweisen können, dass das Rückenmark den Anstoss zu diesen Muskelzuckungen gegeben hat.

VANLAIR (216) hat eine andere »Spinal-Hypothese» aufgestellt, welche darauf ausläuft, dass die Myoklonie reflektorisch durch eine gesteigerte Erregbarkeit sensitiver Zellen in folge peripherischer Reizung zu stande komme. Dieser Forscher schreibt nämlich (Des myoclonies rythmiques. Revue de médecine. 1889, S. 139): »Au lieu d'une sorte d'automatisme special lié lui-même à une surexcitabilité morbide des éléments moteurs, il convient donc plutôt d'admettre que la cause intime du myoclonus réside dans une impressionnabilité excessive des cellules sensitives, déve-

[1]) W. R. GOWERS: Epilepsie. Deutsche Ausgabe von Dr. M. Weiss, 1902. S. 215.

Digitized by Google

loppée ou tout au moins actionnée par des excitations périphériques.»

In VANLAIR'S Fussstapfen ist HOMÉN (92) gegangen, indem er bei der Demonstration eines Paramyoklonus-Falles in der finnischen Ärztegesellschaft über das Wesen der Krankheit folgendes sagt: »Der Paramyoklonus multiplex ist wahrscheinlich von einer erhöhten Irritabilität der spinalen, inklusive bulbären Reflexcentra abhängig (wobei jedoch ein gewisser cerebraler Einfluss nicht auszuschliessen ist). Hierbei scheinen die Reflexcentra der verschiedenen Muskeln eine gewisse individuelle Selbständigkeit jedes für sich zu zeigen, so dass eine Reizung eines Centrums der einzelnen Muskeln mehr oder weniger unabhängig von dem Centrum der übrigen Muskeln geschehen kann, dagegen in einem gewissen Zusammenhang mit dem Centrum des symmetrischen Muskels steht.»

»Was diese erhöhte Irritabilität anbetrifft, so findet sich diese vielleicht bei Paramyoklonus, gegen die allgemeine Annahme, mehr in dem sensiblen Teile des Reflexapparates, resp. in den sensitiven Zellen, als in den motorischen Zellen, in Uebereinstimmung mit der von VANLAIR hauptsächlich auf Grund seiner Experimente ausgesprochenen Ansicht. Hierfür scheint zu sprechen, dass Chloral und Cocain eine so hervortretende Wirkung ausübten, während dagegen Hyoscin, das nach Erb hauptsächlich auf gewisse motorische Reizerscheinungen wirkt, und von dem auch ich einen günstigen palliativen Einfluss bei Paralysis agitans, bisweilen auch bei gewöhnlicher Chorea gesehen, die Zuckungen eher erhöhte als verminderte.»

POPOW (164) hat die Hypothese aufgestellt, dass die Myoklonie eine idiopathische Muskelkrankheit sei. Die Gründe, auf welche er sich stützt, sind indes sehr unsicher und überdies wenig plausibel. Mir wissentlich hat diese Ansicht keinen weiteren Anschluss gefunden.

Dass die Myoklonie cerebralen Ursprunges ist, ist eine Hypothese, welche viele Anhänger gefunden hat. Unter diesen seien erwähnt: RUBINO (178), MINKOWSKI (135), GRAWITZ (71), WEISS (225), SEPPILLI (193—195), LEVY (112), KREWER (100), O. GAUPP

Digitized by Google

(67), BECHTEREW (7—8), MURRI (145—146), LAMBRANZI (104), PATELLA (155), MANNINI (122—123), MASSOLONGO (129—130) u. a.

GAUPP (67) hat sich zum Sprachrohr für seine Ansicht und die der früheren Forscher gemacht, wenn er als Stütze dafür folgende Gründe anführt:

»1. Die myoklonischen Zuckungen werden durch psychische Vorgänge erheblich beeinflusst, indem sie bei Erregung und Beobachtung des Kranken sich verstärken, andererseits unter dem Einfluss des Willens bei aktiven Bewegungen abzunehmen oder sogar zu verschwinden pflegen. Dies lässt sich am ehesten dadurch erklären, dass wir dasjenige Organ als erkrankt annehmen, wo die funktionellen Muskelbewegungen ihren centralen Sitz haben.

2. Die Beteiligung der vom Facialis versorgten Muskeln in mehr als der Hälfte, sowie des Hypoglossus in etwa einem Viertel der Fälle neben Krämpfen in der übrigen Muskulatur spricht dafür, dass die Erkrankung dort lokalisiert ist, wo die Centren der Bewegung der Gesichtsmuskulatur und der Zunge mit denen der Muskulatur des Rumpfes und der Extremitäten bei einander liegen, was in der Gehirnrinde in der Gegend der Centralwindungen der Fall ist.

3. In 5 Fällen sind die Krämpfe nur halbseitig aufgetreten. Eine Erklärung derselben durch eine Erkrankung des Rückenmarks erscheint hier sehr unwahrscheinlich, da man sonst in allen 5 Fällen eine ganz asymmetrische Erkrankung nur einer Rückenmarkshälfte, speziell einer Vordersäule annehmen müsste.

4. Bei einer anatomisch nachweisbaren Erkrankung der Gehirnrinde, bei der progressiven Paralyse der Irren, kommen symptomatisch den myoklonischen vollständig gleichartige Krämpfe vor, worauf GRAWITZ besonders aufmerksam gemacht hat.«

Die Schlussfolgerung im letzten Punkte besonders scheint mir keine eigentliche Beweiskraft zu besitzen, trotzdem verschiedene hervorragende Forscher sich derselben bedient haben. Nahezu aus demselben Grunde könnte man darauf schliessen, dass eine Tabes dorsalis, die nicht selten eine Dementia paralytica kompliciert, auch

Digitized by Google

auf einer Läsion der Hirnrinde beruhe, was wohl kein Forscher anerkennen will.

Grössere Stütze erhält die cerebrale Hypothese durch die in der letzten Zeit gemachten pathologisch-anatomischen Untersuchungen von MURRI (145—149) und PATELLA (155), welche bei Myokloniefällen pathologisch-anatomische Veränderungen in der Zona rolandica (nicht im Rückenmark) gefunden haben.

SCHULTZE (185) dagegen, welcher eine genaue anatomische Untersuchung von FRIEDREICH'S Fall gemacht hat, konnte im Nervensystem keine wesentlichen Veränderungen konstatieren.

HUNT (93) hat vor nicht langer Zeit eine sorgfältige Untersuchung des Gehirnes und Rückenmarkes von einem Kranken, der an Myoklonie gelitten hatte, vorgenommen und ein völlig negatives Resultat erhalten.

Über die pathologische Anatomie der Myoklonus-Epilepsie werde ich später sprechen.

LUGARO (114) hat auf Veranlassung eines Falles von Myoklonie in Verbindung mit Epilepsie einen wertvollen Beitrag zum Verständnis des Wesens derjenigen Krankheiten geliefert, welche mit chronischen Muskelkontraktionen verbunden sind. Sie setzen eine abnorme Reaktion, »einen neuroklonischen Zustand» bei den motorischen Ganglienzellen des centralen Nervensystemes voraus. Ein solcher Zustand kann auf mehrere verschiedene Weisen entstehen, teils kann er auf kongenitaler Anlage beruhen, wie z. B. bei einem Fall von familiärer Myoklonie, teils kann er ein Zeichen von einer speziellen dynamischen Veränderung sein, gebunden an eine Neurose, wie Neurasthenie, Hysterie und Epilepsie, teils abhängig von abnormen, in die Körperökonomie eingeführten Stoffen, wie in Fällen, welche die Tabes, Sclerosis multiplex u. s. w. begleiten. Die Myoklonie ist also nach LUGARO als ein elementeres Symptom zu betrachten. LUGARO sagt weiter: »Wenn sich die Myoklonie in fibrillären Kontraktionen einzelner Muskelbündel zu erkennen giebt, wie im Tremor fibrillaris der Neurastheniker, in der Chorea fibrillaris, in FRIEDREICH'S reinem Paramyoklonus multiplex, so ist sie als Symptom des neuroklonischen Zustandes bei

Digitized by Google

den motorischen Protoneuronen, bei den Ganglienzellen in der Cornua anteriora zu suchen, welche auf einzelne Muskelbündel Einfluss haben. Wenn die Myoklonie koordinierte Muskelgruppen befällt, wie bei der Chorea electrica, den Tics vulgares, so handelt es sich um einen neuroklonischen Zustand motorischer Elemente zweiter Ordnung, der subkortikalen. Wenn dagegen die klonischen Bewegungen den Charakter von wirklichen Handlungen tragen wie bei der Maladie des tics, so sind sie das Ziechen eines neuroklonischen Zustandes bei den höchsten psychomotorischen Elementen. — Ich (LUGARO) glaube, dass zum Schluss die Bemerkung angebracht ist, dass ein neuroklonischer Zustand nicht ausschliesslich auf dem motorischen Gebiete vorkommt, sondern auch in der sensitiven und associativen Sphäre, wo die höheren psychischen Funktionen ihre innewohnende Energie heftig und zur Unzeit entladen können. Das myoklonische Phänomen lässt sich in eine mehr umfassendere Klasse neuroklonischer Phänomene einrangieren, wo es sich an der Seite von impulsiven Akten, fixen Ideen und Hallucinationen befindet.»

Ich selbst habe (115—120) in meinen Arbeiten die Ansicht ausgesprochen, dass die Myoklonie eine exogene oder endogene Intoxikationskrankheit, meist letzteres, sei. Ich halte nämlich dafür, dass diese Krankheit von veränderter Blutbeschaffenheit zusammen mit einer vererbten biochemischen Labilität gewisser Neurogruppen bedingt ist. Eine ähnliche Auffassung haben in den letzten Jahren auch RABOT (167), SCHUPFER (183), CLARK & PROUT (38) ausgesprochen.

Mit Hilfe einer solchen Hypothese kann man die einander widersprechenden Ansichten hinsichtlich des Wesens der Krankheit leichter vereinigen, denn es liegt natürlich kein Hindernis vor, dass nicht ein toxisches Agens, es mag nun von aussen kommen oder im Körper selbst erzeugt werden, im centralen Nervensystem auf Zellen verschiedener Art erregend wirken kann. Dies ist sogar das wahrscheinlichste bei schwereren Fällen von Myoklonus-Epilepsie.

Digitized by Google

Als Stütze für die Intoxikationshypothese habe ich angeführt, dass

1) die Myoklonie gern mit Krankheiten zusammen auftritt, welche (nach vielen Forschern) auf einem pathologischen Stoffwechsel oder direkter Infektion beruhen, wie z. B. Epilepsie, Dementia paralytica, Tabes dorsalis, Delirium acutum, Dementia præcox u. s. w.
2) die Myoklonie eine gewisse Analogie mit Krankheiten zeigt, welche auf Infektion oder Intoxikation beruhen, z. B. mit Tetanus, Tetanie, Strychninvergiftung, Lyssa.
3) myoklonische Zuckungen experimentell auf verschiedene Weisen durch Vergiftung mit z. B. Karbolsäure, Kampher etc. hervorgerufen werden können.

WAGNER (222) hat im Jahre 1896 eine Ansicht ausgesprochen, welche in derselben Richtung geht. Er betonte nämlich im Anschluss an v. SÖLDNERS Demonstration eines Myoklonie-Falles im Verein für Psychiatrie und Neurologie in Wien, dass bei experimentellen Krämpfen, wie sie sich bei Tieren nach Schilddrüsenexstirpationen entwickeln, der Charakter derselben wie in v. SÖLDNERS Fall sei. Man könnte deshalb bei myoklonischen Krämpfen, sagt WAGNER, auch an die Schilddrüse als Ausgangspunkt derselben denken. Bei einer Patientin in WAGNERS Praxis waren ganz ähnliche Krämpfe auf Thyreoidin zurückgegangen.

Auch ich (116, 120) habe auf teilweise anderer Basis eine solche Hypothese betreffend die Pathogenese der Myoklonus-Epilepsie aufgestellt.

Ganz kürzlich hat DANA (46) in New-York über einen Myokloniefall berichtet, den er eine Reihe von Jahren beobachtet hat. Die Krankheit dieses Patienten hatte zufolge eines Abscesses der Gl. thyreoidea begonnen.

Ich kann hier nicht unterlassen, betreffend das Wesen der Myoklonus-Epilepsie die Schlussfolgerung, zu welcher CLARK & PROUT (38) in ihrer jüngst erschienenen gewissenhaften Arbeit gekommen sind, wörtlich wiederzugeben. Dieselben sagen:

Digitized by Google

»In conclusion we may say that the lesion of myoclonus-epilepsy appears to be in the cerebral cortex involving the nucleus and the intranuclear network of cells of both sensory and motor types. The pathogenesis appears to be an intoxication or autointoxication of these cortical cells, probably brought about by a faulty chemotaxis of these same cells because of an inherent organic anomaly. While each condition maintains its separate morbid entity, the two are closely allied and indeed are often found as indissolubly associated clinically and pathologically as are the motor and sensory functions of the cells the involve. — — As before pointed out, the soil for the implantation of the association — disease is so remarkably degenerative that the intoxication may be slight and transient only. It will be, therefore, doubly difficult to delect.«

Verschiedene Ansichten über die nosologische Stellung der Myoklonie.

Eine recht grosse Anzahl Autoren scheint nunmehr in Übereinstimmung mit FRIEDREICH und UNVERRICHT der Ansicht zu sein, dass die Myoklonie in der Nosologie eine selbständige Stellung einnehmen muss. Zu diesen sind zu zählen u. a. LÖWENFELD (113), SEELIGMÜLLER (190—192), MARIE (125), HOMÉN (91—92) ALLEN STARR (203), PEIPER (156—158), LEVY (112), GAUPP (67), EICHHORST (52), LUNDBORG (115—120), CLARK (36—38), OPPENHEIM (154), v. STRÜMPFELL (207) und DEJERINE (47).

Auf der andern Seite giebt es einige Forscher, obgleich deren Anzahl jetzt nicht mehr gross ist, wie DEJERINE sehr richtig bemerkt, welche der Myoklonie jegliche Selbständigkeit absprechen.

MÖBIUS (136—138) u. a. haben die Ansicht ausgesprochen, dass FRIEDREICH'S Paramyoklonus multiplex eine Form der Hysterie ist, und dass UNVERRICHT'S familiäre Myoklonie sich nicht wesentlich von der chronischen Chorea (HUNTINGTON) scheidet. BÖTTIGER (17—19) meint wie MÖBIUS, dass der Paramyoklonus multiplex eine Form der Hysterie ist. Hinsichtlich der UNVERRICHT'schen Fälle ist dieser letztere Forscher und später auch SCHULTZE (188)

Digitized by Google

zu der Auffassung gekommen, dass dieselben vollständig identisch mit solchen sind, welche zu HUNTINGTON'S Chorea gehören.

Ernstliche Einwände sind von vielen Seiten gegen die Ansicht dieser Forscher erhoben worden. Und es ist ganz gewiss nicht berechtigt, die FRIEDREICH'schen und UNVERRICHT'schen Fälle, welche so viele Ähnlichkeiten aufzuweisen haben, so ganz voneinander zu scheiden.

SCHULTZE (188) hat in Bezug Fälle von Paramyoklonus multiplex (und Myoklonie) die Ansicht ausgesprochen, dass sie eine entschiedene Ähnlichkeit mit Tic convulsif haben. Er schreibt unter anderem folgendes darüber [1]):

»Eine sehr viel grössere Aehnlichkeit hat das Krankheitsbild bei dem FRIEDREICH'schen Kranken in erster Linie mit dem gewöhnlichen Tic convulsif einzelner Muskeln und Nervengebiete, wenn nun sich diesen Tic in symmetrischer Weise auf eine grössere Zahl von Muskeln ausgebreitet denkt.» — — —

»Es handelt sich bei Tic convulsif bekanntlich im wesentlichen um klonische Zuckungen in einzelnen Muskeln und innerhalb eines einzelnen Nervengebietes, wenn auch gelegentlich tonische Zuckungen dabei vorkommen. Ich möchte darum für diese Krankheitsform anstatt des langen französischen Namens den kürzeren Ausdruck des Monoklonus oder der Monoklonie vorschlagen, während es sich bei dem FRIEDREICH'schen Kranken um eine Form der Polyklonie, um eine Paraklonie oder einen Paraklonus handeln würde, da eben symmetrische Muskeln beider Körperhälften befallen wurden. Der Zusatz »Myo» ist unnötig, weil eben nur die Muskeln zuckungsfähige Gebilde im Körper darstellen. Ist ein doppelseitiger Tic im Facialisgebiet vorhanden, wie das in seltenen Fällen vorkommt, so würde es sich um eine umschriebene Paraklonie in diesem Nervengebiete handeln.»

»Freilich würde der Namen der Polyklonie an sich auch die Chorea mit einschliessen; es soll aber diese letztere Bezeichnung durch ihn keineswegs verdrängt werden, da man sich einmal an

[1]) SCHULTZE: Über Poly-, Para- und Monoclonia und ihre Beziehungen zur Chorea. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1898. B. 13. S. 418.

Digitized by Google

sie gewöhnt hat, und da die Chorea ein gut umschriebenes Krankheitsbild darstellt. Man kann aber in seltenen Fällen von Klonus bestimmter Muskelkomplexe, besonders auch einseitiger Art, anstatt des manchmal gebrauchten Ausdruckes der partiellen Chorea von Polyklonie sprechen, besonders wenn es sich um chronische Zustände handelt, wobei natürlich alle diejenigen Krämpfe ausgeschlossen sind, die entweder nur anfallsweise auftreten, oder als Symptome bestimmter organischer Gehirn- oder Rückenmarkskrankheiten angesehen werden müssen.»

»Ich glaube, dass auf diese Weise eine grössere Ordnung in die Beschreibung aller zugehörigen Krampfformen hineinkommt und dass besonders der Name der »Myoklonie» nicht mehr auf die UNVERRICHT'schen Fälle allein Anwendung findet, für die der Namen der chron. Chorea schon besteht.»

In Frankreich und noch mehr in Italien ist der Name Polyklonie während der letzten Jahre recht gebräuchlich geworden.

ZIEHEN (229) scheidet zwischen einer selbständigen und einer symptomatischen Form von Myoklonie; die erstere nennt er Myoklonia, die letztere Myoklonus. Seine Myoklonia ist jedoch ein sehr weitgehender Begriff, in welchen er nicht nur Paramyoklonus multiplex und Chorea electrica einräumt, wie viele andere Autoren dies thun, sondern auch Tic convulsif und essentielles konvulsivisches Zittern.

Er schreibt selbst hierüber folgendes: (Über Myoklonus und Myoklonia, Arch. f. Psych. 1888. S. 470, 479 u. 490):

»Der Begriff der Myoklonien dürfte eine ähnliche Weite haben wie der der Muskelatrophien oder Amyotrophien. — — — Ueberblicke ich die Gesamheit der Fälle von selbständiger Myoklonie, welche überhaupt beobachtet worden sind, schliesse ich also die Fälle von Paramyoklonus, Chorea electrica, Tic convulsif, essentiellem konvulsivischen Zittern ein, so dürfte sich zunächst die Bezeichnung nach dem Sitz der klonischen Zuckungen eventuell unter Hinzufügung des Wortes rhythmica empfehlen. Danach ist z. B. FRIEDREICH's Fall von Paramyoklonus als Paramyoklonia brachiocruralis, der Tic convulsif als Myoklonia facialis, die Chorea

Digitized by Google

electrica zumeist als Myoklonia diffusa, mein erster Fall als Myoklonia resp. Paramyoklonia brachialis rhythmica zu bezeichnen. BAMBERGER's saltatorischer Reflexkrampf und weiterhin einzelne Fälle von klonischen Krämpfen in Amputationsstümpfen dürften eine besondere Gruppe reflektorisch ausgelöster Myoklonien haben.»

— — —

»Schliesslich hebe ich hervor, dass die selbständige Myoklonie, wie auch das Symptom des Myoklonus, offenbar beide der Ausdruck gesteigerter Erregung spinaler Centren sind. Bei der selbständigen Myoklonie entwickelt sich dieselbe auf Grund einer allgemeinen konstitutionellen Ursache, während sie, wenn der Myoklonus als Symptom auftritt, von einem anderweitigen Leiden des Centralnervensystems direkt abhängig ist. Weshalb die Erregung (bei Myoklonie und Myoklonus) sich einmal in rhythmischen, das andere Mal in nicht-rhythmischen Muskelkontraktionen entlädt, dürfte auf Grund der bis jetzt vorliegenden experimentellen und klinischen Thatsachen kaum zu entscheiden sein. Principiell ist der Unterschied zwischen beiden Formen keinesfalls.»

Verschiedene Forscher, unter ihnen WOLLENBERG (228), sind der Ansicht, dass die Myoklonie keine Krankheit sui generis ist, sondern nur ein Symptom. WOLLENBERG schreibt darüber[1]):

»Der Haupteinwand, der gegen eine selbständige Myoklonie zu erheben ist, liegt darin, dass allen Bemühungen zum Trotz ein wirklich präcises und abgerundetes Bild der Krankheit nicht hat entworfen werden können. Die bisher beschriebenen Fälle sind weder mit Bezug auf Aetiologie, Verlauf, Ausgang und pathologische Anatomie hinreichend aufgeklärt, noch stimmen sie untereinander so weit überein, dass ihre Zusammenfassung zu einem bestimmten Krankheitstypus gerechtfertigt erscheinen könnte. Ausserdem beschränkt sich die Symptomatologie auf die Muskelzuckungen; neben diesen sind weder auf dem körperlich nervösen, noch auf dem geistigen Gebiete irgend welche nennenswerten Störungen vorhanden. Man kann hiernach von einem Symptomenkomplex, wie er zum Begriffe eines Krankheitsbildes gehört, nicht

[1]) WOLLENBERG: Paramyoclonus multiplex (Myoklonie) in NOTHNAGEL's Spec. Path. u. Ther. 1899. S. 172 u. 174.

Digitized by Google

sprechen, sondern nur von einem einzelnen Symptom, der myoklonischen Zuckung.» — — —

»Unter diesen Umständen ist die Beibehaltung des Terminus »myoklonisch» gerechtfertigt, aber nur als Symptombezeichnung.» — — —

»Es scheint nun zwar, als kämen unter Umständen auch anderweitig zum Beispiel bei schweren Erschöpfungszuständen, gewissermassen als Steigerung der vulgären fibrillären Zuckungen, Muskelkontraktionen vor, die sich nicht wesentlich von den myoklonischen unterscheiden. Auch kann die gleiche Störung in Fällen von sogenannter Epilepsia continua, bei denen auch in den Anfallszwischenzeiten gewisse motorische Reizerscheinungen bestehen, beobachtet werden. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle scheint die sogenannte Myoklonie aber nichts weiter zu sein, als eine besondere Form der ticartigen Erkrankungen, die sich, wie diese, auf dem Boden einer degenerativen Anlage entwickelt.»

RAYMOND (171) fasst unter dem Namen Myoklonie verschiedene Krankheitsformen zusammen, deren wichtigste Symptome in klonischen Muskelzuckungen bestehen. Diese fasst er als ein Zeichen der Degeneration (besonders der Hysterie) auf. Er schreibt folgendermassen (Clinique de maladies du système nerv. Paris. 1900. S. 481):

»Nous allons conclure que la chorée fibrillaire (de Morvan), la chorée électrique (de Henoch-Bergeron), la maladie des tics (de Charcot-Gilles de la Tourette), le paramyoclonus multiplex (de Friedreich) ne sont pas des entités morbides, des maladies dans le sens propre du mot. Ce sont des syndromes, qui se développent sur un fond commun de dégénérescence névropathique; ce sont des expressions multiples de l'état de dégénérescence, au même titre que les innombrables syndromes sous les dehors desquels peut se révéler la névrose par excellence, l'hysterie.»

VIRES (220) fasst unter dem Namen »Tics» Paramyoklonus multiplex, Chorea electrica (HENOCH-BERGERON), Tic non douloureux de la face (DE TROUSSEAU) und Maladie des tics zusammen.

Digitized by Google

MURRI (145) hat auf dieses Gebiet sehr viel Arbeit verwandt. In seiner ersten Arbeit: »Policlonie e coree» beschreibt er (ausser 8 Fällen von Chorea) ausführlich 2 Fälle von »Polyklonie» klinisch und pathologisch-anatomisch. Leider muss ich indes sagen, dass MURRI'S Fälle sehr atypisch sind. In beiden Fällen kommen nämlich Paresen vor, was nicht zum Krankheitsbild der reinen Myoklonie gehört, und ausserdem auch andere Abweichungen. Ich erwähne daher die Schlüsse, zu denen MURRI in dieser Arbeit gekommen ist, nur mit Vorbehalt:

»1. Die nosologischen Unterscheidungen der Polyklonie, Tic und Chorea, welche aus Einzelheiten solcher Bewegungen entnommen worden sind, haben noch nicht dazu geführt, wesentliche Unterschiede zwischen verschiedenen Krankheiten festzustellen.

2. Die Ursache dafür besteht hauptsächlich darin, dass diese motorischen Störungen ihren Ursprung in einer einzigen Stelle, nämlich der ROLANDI'schen Zone, haben.

3. Eine grave Läsion in der Zona rolandica bewirkt Parese oder Paralyse. Cloni und Choreæ sind ein Zeichen der verschiedenen Grade von Erregbarkeit in dieser Zone. Die materiellen Veränderungen in den Zellen können in gewissen Fällen so unbedeutend sein, dass sie sich anatomisch nicht haben nachweisen lassen.

4. In einer richtigen nosologischen Einteilung sollten alle diese unwillkürlichen Bewegungen nur den Wert eines Symptoms haben, was eine Störung der ROLANDI'schen Zone andeutet.»

Der Wert der Beobachtungen von MURRI liegt, wie mir scheint in der konstatierten Thatsache, dass ein krankhafter Prozess in der ROLANDI'schen Zone myoklonische Phänomene hervorrufen kann.

In seiner andern Arbeit: »Del Paramioclone moltiplice» berichtet MURRI (146) unter anderem über einen Fall von akuter Myoklonie bei einem 64-jährigen Mann, den er post mortem zu untersuchen Gelegenheit hatte. MURRI kommt in dieser Arbeit zu folgendem Resultat:

Der Paramyoklonus stellt ein Phänomen dar, dessen Ursprung

Digitized by Google

in der ROLANDI'schen Zone zu suchen ist. Wenn es somit Fälle von Myoklonie giebt, bei welchen gar keine sichtbare Veränderung in jenen Teilen des Gehirns zu finden ist, so muss daraus gefolgert werden, dass eine unsichtbare Veränderung vorhanden sei. Der Paramyoklonus stellt somit hinsichtlich seines anatomischen Sitzes eine einzige Entität dar, während er sich seiner Natur nach in mannigfacher Art darstellen kann. Der Paramyoklonus weist immer auf ein Ergriffensein der ROLANDI'schen Zone hin; es giebt jedoch mannigfache Prozesse, welche das gemeinschaftliche Attribut besitzen, den klonogenen Zustand bewirken zu können.

Zu demselben Resultat wie MURRI ist PATELLA (155) gekommen, nachdem er eine mühevolle klinische und pathologisch-anatomische Untersuchung von einem Myokloniefalle ausgeführt hatte.

MANNINI (122—123) ist auch MURRI'S Ansicht beigetreten.

DIDE (49) fasst die myoklonischen Phänomene bei Epileptikern als »un symptôme atténué de l'épilepsie», eine Art »petit mal moteur» auf. Diese Ansicht hat RABOT später acceptiert.

BRUNS (28) hat sich in derselben Richtung ausgesprochen.

Dieser nimmt zwar an, dass es einen selbständigen Paramyoklonus multiplex und eine sehr wohl davon trennbare Chorea electrica (HENOCH-BERGERON) giebt, doch meint er, wie gesagt, dass UNVERRICHT'S familiäre Myoklonie nur eine Form der Epilepsie ist, eine sog. Epilepsia continua.

HOFFMANN (Düsseldorf) (89) scheint, nach einem Referat in Neurol. Centralbl. (1901, S. 1016), auch anzunehmen, dass die Myoklonie zu der genuinen Epilepsie gehört.

Zuletzt will ich SCHUPFER'S Ansicht anführen. Dieser, welcher vor einigen Jahren eingehende Studien und Untersuchungen über die Myoklonie gemacht und in einer wertvollen Arbeit (183) zusammengefasst hat, kommt zu folgendem Resultat:

I. Die Myoklonie ist nur ein Symptom, nicht eine bestimmt begrenzte Krankheit.

II. Sie kann in den verschiedensten Krankheiten auftreten, in Form von klonischen Kontraktionen in Muskelgruppen oder

Digitized by Google

einzelnen Muskeln, oder sich im einzelnen Muskel in Form von fascikulären oder fibrillären Zuckungen zu erkennen geben.

III. Die von verschiedenen Autoren unter dem Namen Paramyoklonus multiplex veröffentlichten Fälle gehören zu verschiedenen Krankheiten wie Chorea, Maladie des tics convulsifs, Hysterie, Neurasthenie, Krankheiten in der Axis cerebro-spinalis (Läsionen in der Zona rolandica, spinaler Muskelatrophie, Polyomyelitis chron., Syringomyelie u. s. w.) und endlich zu verschiedenen Psychosen.

Nur wenige Fälle lassen sich nicht zu früher bekannten Krankheiten zählen; da aber in diesen Einheit in den Symptomen, der Ätiologie etc. fehlt, so ist es zweifelhaft, ob man berechtigt ist, daraus eine eigene Krankheitsform, essentiellen Paramyoklonus zu bilden. Einige von diesen Fällen sind eine Begleiterscheinung bei ansteckenden Krankheiten (Malaria, Diphtherie, Typhus); dort handelt es sich wahrscheinlich um eine toxische Erscheinung, wie dies der Fall ist bei solchen Fällen, die bei Urämie wie Quecksilber- und Bleivergiftungen entstehen.

IV. Myokymie ist nur eine besondere Form von Myoklonie und tritt oft als Symptom in anderen Krankheiten auf.

V. Auch in Verbindung mit Epilepsie kann Myoklonie in verschiedenen Teilen des Körpers auftreten; es giebt eine Form von familiärer Myoklonie mit epileptiformen Anfällen, deren Ätiologie, Verlauf und Symptomatologie etc. erwiesenermassen konstant sind. Diese Form lässt sich leicht von Chorea, la Maladie des tics, Dementia paralytica, Henoch-Bergeron's Chorea und Friedreich's sog. Paramyoklonus essentialis unterscheiden. Nur die Hysterie scheint bisweilen diesen Krankheitstyp, der nicht zu den rein hysterischen Formen gehört, simulieren zu können, obgleich es scheint, als ob er, in einigen Fällen wenigstens, hysterisch-epileptischer Natur sei.

VI. Der Sitz der Myoklonia familiaris epileptica ist nicht nur ins Gehirn, sondern in die ganze Axis cerebro-spinalis zu verlegen.

VII. Myoklonia familiaris epileptica gleicht in ihrer Symptomatologie Dubini's Chorea, ist aber nicht mit dieser Krankheit

Digitized by Google

identisch. Es existiert freilich eine gewisse Übereinstimmung unter ihnen, indem beide wahrscheinlich toxischer oder infektiöser Natur sind, beide endemisch auftreten können, dieselben Teile des Nervensystemes auf analoge Weise in beiden Krankheiten angegriffen sind.

In einer früheren Arbeit (118) habe ich eine klinische Parallele zwischen Myoklonie und Myotonie aufgestellt, welche Krankheiten nach meinem Dafürhalten viele Berührungspunkte haben. Übereinstimmende oder gleichartige Symptome und Reaktionen kommen in beiden vor.

Als ich diese Arbeit herausgab, war mir nicht bekannt, dass HAJÓS (75) bereits einige Jahre vorher in der psychiatrischen und neurologischen Sektion des Budapester Ärztevereines einen Fall demonstriert hatte, der sowohl myoklonische wie myotonische Symptome zeigte. Hajós schlug zufolge dessen einen neuen Krankheitsnamen vor: Myospasia spinalis. Leider ist dieser Fall nicht ausführlicher beschrieben [1]).

Vor kurzem hat ein amerikanischer Arzt WALTON (224) den Terminus Myospasmus als gemeinsamen Krankheitsnamen für Krampf formen von sowohl tonischer als klonischer Art vorgeschlagen.

Während der Drucklegung dieser Arbeit hat DANA einen Aufsatz (Myoclonus multiplex and the myoclonias; report of cases and an attempt at classification), veröffentlicht, welcher grosses Interesse darbietet. Dieser Forscher klassificiert die hier besprochenen Krankheiten wörtlich auf folgende Weise:

[1]) Ich habe nur Gelegenheit gehabt, ein kurzes Referat aus: Ungarische mediz. Presse zu sehen, das mir Hajós auf meine Bitte freundlichst zugesandt hat. Auch hat mir derselbe mitgeteilt, dass er eine ausführlichere Veröffentlichung vorbereitet.

Digitized by Google

1. Myoclonia of FRIEDREICH; or peripheral type including myokymia.	Synonyms: Paramyoclonus multiplex, of FRIEDREICH; astasic myoclonia, of VANLAIR; multiple spinal myoclonus, of LÖWENFELD; fibrillary chorea of MORVAN; fibrillary myoclonus, of KNY.
2. Myoclonia of the functional or hysterical type.	Synonyms: Functional, or hysterical myoclonus multiplex, chorea major, chorea electrica, of HENOCH.
3. Myoclonia of the convulsive tic type, this last type being characterized by many associated spasms, choreic and tonic.	Synonyms: Myospasmia, memory-spasms, of FRIEDREICH; habit chorea; chorea variable des dégénérés; convulsive, or spasmodic tic; tic general; Tourette's disease, myriadrit; palmus; tic neurosis, of COLLINS.
4. Myoclonia of the degenerative chorea or »familial» or myoclonus-epilepsy type, which is closely related with the third.	Synonyms: Degenerative chorea, hereditary chorea, Huntington's chorea; myoclonus-epilepsy; myoclonus, of UNVERRICHT; of »familial» type; myoclonia congenita of SEELIGMÜLLER (?); hereditary degenerative chorea of SACHS.
5. Myoclonia of the type of the infectious and symptomatic choreas.	Synonyms: Infectious chorea, chorea minor, Sydenham's chorea; chorea electrica of DUBINI(?); chorea electrica of BERGERON; senile chorea of GOWERS.

Über diese Einteilung sagt DANA selbst:

»Probably the arrangement is not perfectly correct, or complete, but it is approximately so.»

Digitized by Google

Über Epilepsie mit intervallären Zuckungen. Epilepsia continua. Die Myoklonus-Epilepsie und ihre Formen.

Schon lange hat man gewusst, dass mehr oder weniger ausgesprochene Muskelzuckungen bei Epileptikern nicht selten in den Perioden zwischen den einzelnen Anfällen vorkommen.

PRITCHARD erwähnt 1822 solche in seiner Arbeit (Disease of the nervous system). Er scheint sie nicht nur als motorische Aurasymptome aufgefasst zu haben und meint, dass sie spinalen Ursprunges seien. Auch HERPIN und DELASIAUVE beschreiben in den 1850-er Jahren ähnliche Phänomene. Später haben viele Forscher wie REYNOLDS, BOURNEVILLE, PIERRE, WEISS, NOTHNAGEL, VOISIN, FÉRÉ u. a. unsere Kenntnisse auf diesem Gebiete erweitert.

RUSSEL REYNOLDS (174) besonders hat in sehr eingehender Weise die interparoxysmalen motorischen Phänomene bei Epileptikern behandelt. Indes scheint es doch noch nicht völlig erforscht zu sein, wie man diese intervallären motorischen Phänomene auffassen soll. In der letzten Zeit haben mehrere Autoren dieselben den myoklonischen Erscheinungen gleichgestellt; andere sprechen in diesen Fällen von »pseudomyoklonischen» Zuckungen bei Epileptikern. RUSSEL REYNOLDS hat gefunden, dass »nahezu drei Vierteile der Gesamtzahl der Epileptiker an irgend einer Form motorischer Störung (Tremor, klonischer oder tonischer Krampf) in der Zwischenzeit der Anfälle leiden». Die Statistik, auf welche er diesen Ausspruch stützt, ist indes sehr gering, sie umfasst nicht mehr als 57 Fälle. Verschiedene spätere Autoren erwähnen diese

Digitized by Google

Reynolds'sche Satistik obwohl mit Vorbehalt, da sie ein nicht einmal annäherungsweise so hohes Prozent gefunden haben. Trotzdem sind RUSSEL REYNOLDS Beobachtungen von grossem Werte. Er beschreibt den klonischen Krampf, welcher bei Epileptikern die gewöhnlichste interparoxysmale motorische Erscheinung ist, folgendermassen:

»Klonischer Krampf besteht gleichfalls in verschiedenen Graden und mit verschiedener Heftigkeit und wird nicht selten von Patienten in Abrede gestellt, während der Arzt seine Anwesenheit an den Bewegungen der Gliedmassen sieht oder, wenn er ein Glied erfasst, an dem Muskelspiele wahrnimmt. Leichte Zuckungen weniger Muskel oder veitstanzartige Kontraktionen des ganzen Körpers können gleichfalls bestehen. Beides entzieht sich der Kontrolle des Willens und ist von keiner Empfindung für den Patienten begleitet, kommt sogar öfters in einem höheren und ausgesprocheneren Grade während des Schlafes, als wenn der Patient wach ist, vor. In der einfachen Epilepsie aber sind, meiner Beobachtung gemäss, beide Phänomene unregelmässig hinsichtlich der Zeit ihres Auftretens und variabel bezüglich der von ihnen befallenen Körperstellen. Hierin unterscheiden sie sich von den spasmodischen Bewegungen, welche in chronischer Meningitis und bei andern Läsionen des Nervencentrums beobachtet werden können.«

»Zuweilen sind die Respirationsorgane afficiert, und die betreffenden Individuen bringen während der Respiration eigentümliche Geräusche hervor. In andern Fällen wieder ist es besonders der Schlingakt, welcher durch diese Störung beeinträchtigt wird. Zuweilen werden die Halsmuskeln gelegentlich von Krampf befallen, der »Trachealismus« Marshall Hall's; diese Region scheint nun aber keineswegs eine gewöhnliche für den klonischen Krampf zu sein. Die bei weitem häufigste Lokalität für den klonischen Krampf sind die Arme oder Beine, die nächst häufigste die Extensoren des Rumpfes. Befällt der Krampf die ersteren Lokalitäten, dann wird ein leichteres oder stärkeres Rücken der Glieder bemerklich, und wählt er die letzteren, dann veranlasst er ein Werfen (jactatio) des Körpers.« — — —

Digitized by Google

»Das allgemeine Bild eines Epileptikers, insoweit es die Motilität betrifft, ist das eines Individuums mit zitternden Händen und unsichern Bewegungen, dessen Gang schwerfällig ist und dessen Gliedmassen oder Rumpf zuweilen Zuckungen oder eine Unruhe darbieten, welche einem leichten Veitstanze ähnlich ist. Es darf jedoch nicht vergessen werden, dass der Epileptiker aber auch das Bild eines starken robusten Menschen darbieten kann, dessen Bewegungen alle gesund und leicht von statten gehen.»

Als Illustration zu seinen Äusserungen führt REYNOLDS folgenden Fall an, in welchem doch die Muskelzuckungen besonders ausgesprochen sind.

Fall von Russel Reynolds.

C. F. Mann, 20 jahre alt, jüdischer Abstammung.

Anamnese. Er wurde, 18 Monate alt, von Dentitionskrämpfen befallen. Keine erbliche Anlage zur Epilepsie. Im 16. Lebensjahre erster epileptischer Anfall. Pat. giebt ein übermässiges Mittagsmahl als Grund dieses Anfalls an. Zwei oder drei Tage darauf nahm ein Symptom seinen Anfang, welches er »Stösse» nennt. Neun Monate lang kehrten die Anfälle allvierzehntäglich wieder. Seitdem aber stellten sie sich unregelmässiger ein.

Status præsens. (Am 11. Februar 1853).

Geisteskräfte nicht beeinträchtigt.

Hände und Füsse zittern; zuweilen deutliche Zuckungen der Gesichtsmuskeln. Die Stösse stellen sich häufig ein. Im geringen Grade bilden sie nur schnellende Bewegungen des Armes, plötzlich und kurz, oder eine Exspirationsbewegung, welche ein kurzes Grunzen oder Bellen hervorbringt; zuweilen erfolgt ein Stossen der Beine. In höherem Grade werfen die Stösse ihn zu Boden, was zuweilen mit einer solchen Heftigkeit geschehen ist, dass ihm Zähne ausgeschlagen worden sind. Er wird fortgeschleudert, verliert aber das Bewusstsein nicht. Die Häufigkeit und Heftigkeit dieser Bewegungen wird sowohl durch jegliche moralische oder geistige Aufregung als durch den Genuss unverdaulicher Speisen vergrössert. Neigt er den Kopf nach vorn, dann treten sie sicher ein.

Er leidet zuweilen an Spermatorrhoe.

Am 7. April. Die Stösse sind seltener geworden. Tremor der Hände und Füsse, zuweilen klonischer Krampf. Pat. klagt, dass sein Kopf schwach und er dumm sei, »dass er niemandem ins Gesicht schauen könne». Keine ungewöhnliche Irritabilität der Muskeln während der Perkussion. Samenfluss häufiger als sonst.

Allmähliche Verbesserung und schliesslich vollständige Genesung. Nach acht Jahren kein Rückfall.

Digitized by Google

Es dürfte nun nicht so ganz leicht sein, die Natur der Krankheit dieses Mannes zu bestimmen. Der Fall ist zu diesem Zweck zu unvollständig beschrieben. Am meisten gleicht derselbe einem Fall von Myoklonus-Epilepsie. Die Muskelzuckungen sind so ausgeprägt, dass man geneigt ist, sie als myoklonische aufzufassen, und die Anfälle sind vielleicht epileptischer Natur gewesen. Der Krankheitsverlauf spricht indes nicht für eine echte Myoklonus-Epilepsie, denn der Patient wurde allmählich vollständig wiederhergestellt. Möglicherweise sind »die Stösse» ein Ausdruck der Hysterie gewesen. Anderseits lässt sich die Möglichkeit denken, dass sie durch Antointoxikation vom Magen hervorgerufen worden sind, was die Krankengeschichte gewissermassen vermuten lässt.

In der Litteratur giebt es eine recht grosse Anzahl Fälle von Epilepsie mit partiellen oder mehr ausgebreiteten Klonen schwächerer Art. Treten die Kloni bei Epileptikern mehr ausgesprochen hervor und sind sie myoklonischer Art, so erscheint es mir berechtigt, dass wir von einer Art Doppelkrankheit, Myoklonie in Verbindung mit Epilepsie oder kurz von Myoklonus-Epilepsie sprechen. Je schwerer diese Krankheit ist, desto mehr tritt die Myoklonie in den Vordergrund.

Die Myoklonus-Epilepsie tritt unter zwei Formen auf, zwischen welchen sich indes recht zahlreiche Übergänge finden. In der milderen Form, welche der essentiellen Epilepsie näher steht, treten die myoklonischen Zuckungen meist in Accessen im Zusammenhang mit den Anfällen auf (einige Zeit vor oder nach denselben). Diese Form wäre am geeignetsten intermittente Myoklonus-Epilepsie zu nennen.

Die andere (schwerere) Form zeigt einen entschieden progrediierenden Verlauf; die Krankheit tritt in einem früheren Lebensalter auf und befällt meist mehrere Personen in derselben Familie. Die myoklonischen Phänomene treten mit der Zeit in den Perioden zwischen den Anfällen kontinuierlich auf, obgleich mit verschiedener Intensität; am schwächsten sind sie nach den Anfällen. Diese Form, die progressive (cyklische) Myoklonus-Epilepsie, die zuerst

Digitized by Google

von UNVERRICHT in eingehender Weise beschrieben worden ist, trägt in der Litteratur daher häufig den Namen: UNVERRICHT'S Myoklonie.

Intermittente Myoklonus-Epilepsie.

Hierhergehörige Fälle sind in recht grosser Anzahl beschrieben von COLANÉRI, RABOT, SEPPILLI u. a. Verschiedene Forscher haben mit Fällen dieser Art als Ausgangspunkt dargethan, dass die Myoklonie keinerlei Recht zu irgend welcher Selbständigkeit hat, sondern nur ein epileptisches Symptom darstellt. Sie sprechen von einer sog. *Epilepsia continua*. Dies kann zwar in gewissem Grade seine Berechtigung haben, wenn es sich um sehr milde Fälle handelt; in den Fällen aber, wo die myoklonischen Phänomene etwas ausgesprochener erscheinen, ist es gewiss klinisch am geeignetsten, von einer Myoklonus-Epilepsie zu sprechen. In schweren Fällen dieser letzteren Art ist es sogar die Myoklonie, welche das Krankheitsbild beherrscht. Es giebt eine Reihe von Übergangsfällen zwischen reiner Epilepsie oder einfacher intermittenter Myoklonie einerseits und schwerer Myoklonus-Epilepsie andererseits. Die intermittente Myoklonus-Epilepsie nimmt, wie mir scheint, eine Zwischenstellung ein. An einigen Fällen aus der Litteratur will ich diesen Übergang (von den leichteren zu den schwereren Fällen) klinisch zu beleuchten versuchen [1]).

Kasuistik.

Fall von Hammond.

(Maladies du système nerveux traduit par Dr. Labadie-Lagrave. Paris. 1879. S. 831.)

J. H. Landwirt, 21 Jahr alt, von starker, kräftiger Konstitution, zeigt alle Anzeichen der vollkommensten Gesundheit.

Mit Ausnahme von gewissen Zwischenzeiten von mehreren Wochen bis mehreren Monaten, ist er mit konvulsivischen Bewegungen in fast allen Körperteilen behaftet, welche indes mit Ausnahme von ei-

[1]) Zu bemerken ist doch, dass mehrere der angeführten (vor langer Zeit beschriebenen) Fälle sehr unvollständig sind, so dass es gar manchmal unmöglich gewesen ist, mit Gewissheit die Diagnose zu stellen; besonders schwer ist es gewesen, Hysterie auszuschliessen. Verschiedene Forscher sind sehr geneigt, Fälle dieser Art für Hysterie verbunden mit Epilepsie zu halten.

Digitized by Google

nem einzigen Male nicht von Bewusstlosigkeit begleitet sind. Die Anfälle dauern mehrere Stunden, und während dieser Zeit ist er zufolge der heftigen Schüttelungen völlig ausser stande, eine freiwillige Bewegung auszuführen. Es ist ihm dann unmöglich, sich ohne Stütze aufrecht zu erhalten, und er kann weder Hände noch Füsse regieren. Die Zungenmuskeln sind gleichfalls ergriffen, so dass er die Worte, die er zu sagen versucht, nicht deutlich aussprechen kann.

So lange der Anfall dauert, badet der ganze Körper in kaltem Schweiss, die Cirkulation steigt, die Respirationsschnelligkeit gleichfalls, er empfindet andauernde Schmerzen in Hinterkopf und Nacken.

Er behauptet bestimmt, dass er ausser einem einzigen Male, wie wir bereits erwähnten, stets das Bewusstsein behalten habe und während der Anfälle vollkommen klar im Kopfe gewesen sei.

Das einzige Mal, als er das Bewusstsein verlor, hatte der Paroxysmus mehrere Stunden gedauert, er wurde folglich sehr matt, und dieser Fall konnte wohl nur eine Synkope gewesen sein. Indes ist es möglich, dass es sich in ähnlichen Fällen um einen epileptischen Anfall handelte. Als ich ihn das erste Mal sah, hatte die Krankheit über sechs Jahre bestanden.

Nach der Beschreibung, die er mir von den Anfällen gab, scheinen die Muskeln wie bei schwerer Chorea angegriffen zu sein, obgleich diese Krankheit nicht in Anfällen mit so langen Zwischenzeiten auftritt.

Dieser Fall, den HAMMOND zu einem Krankheitsbilde hinführt, das er in Übereinstimmung mit PRITCHARD »Convulsive tremor» nennt, scheint mir wahrscheinlich ein Fall von intermittenter Myoklonie gewesen zu sein. Leider ist derselbe recht unvollständig beschrieben. Nur einmal im Laufe von mehr als 6 Jahren sollte der Anfall so schwer gewesen sein, dass Pat. das Bewusstsein verlor. Es ist vielleicht nicht unwahrscheinlich, dass es sich dann um einen epileptiformen Anfall handelte.

Folgender Fall, beschrieben von COLANÉRI, erinnert etwas an HAMMONDS Fall, obschon die epileptischen wie die myoklonischen Symptome weit mehr ausgesprochen sind.

Fall von Colanéri.

(Des secousses musculaires. Thèse. Paris. 1884. Observation IV. S. 39.)

Marie Lab. —, geb. den 4. Dezember 1858, wurde im Alter von 13 Jahren epileptisch und kam dann nach Salpetrière Pat. hat monatlich mehrere Anfälle. Im August 1874 wurde sie eines Tages ohne bekannte Ursache eine und eine halbe Stunde lang hauptsächlich in den oberen Extremitäten von Zuckungen befallen. Ausserdem wurde der Rumpf zuweilen gehoben. Von diesem Tage

Digitized by Google

an fuhren sie fort, sich in irgend einer Weise während der Anfälle zu zeigen, doch unregelmässig; bisweilen gehen sie dem epileptischen Anfalle voran, oder folgen ihm nach, bisweilen dagegen treten sie dann und wann unabhängig von den Anfällen auf. Wenn man diese Zuckungen analysiert, so findet man folgendes: Sie afficieren die Arme, die Achseln und den Rumpf. Die Kranke sitzt in einem Lehnstuhl mit ausgestreckten Armen und hängenden Beinen.

Jede oder jede zweite Minute wird sie von Zuckungen befallen, welche schnell aufeinander folgen, 20 mal und sogar noch mehr. Der Kopf wird ziemlich stark nach vorn und hinten stets in derselben Richtung geschüttelt. Das Gesicht ist unbeweglich, der Blick nach vorn gerichtet. Wenn man die Arme der Kranken in einem ruhigen Augenblick ausserhalb der Armlehne bringt, werden dieselben, sobald die Zuckungen wieder beginnen, wieder zufolge derselben zwischen die Schenkel geführt. Die Zuckungen sind von einer unregelmässigen Exspiration begleitet. Die Beine nehmen im allgemeinen nicht daran teil, nur in zweiter Reihe zufolge der Fortpflanzung. Sie klagt über keine Schmerzen.

Ihr Gemüt hat sich nicht verändert. Die Kranke geht mit Mühe, sie muss gestützt werden.

Fall von Rabot.

(La myoclonie épileptique. Thèse. Paris. 1899. Observation III. S. 19.)

Merm. —, 28 Jahre alt.

Der Vater, ein Bleigiesser, hat einen heftigen Charakter. Die Mutter ist gesund.

Von zwei Schwestern des Pat. ist die eine gesund und jetzt 13 Jahre alt, die andere ist im 5. Lebensjahr gestorben, ohne dass man die Natur ihrer Krankheit gewusst hat.

Der Pat. selbst bekam im 2. Monat eine Hernia umbilicalis und wurde während seiner ersten Kindheit oft von Konvulsionen betroffen.

Er war 16 1/2 Jahr alt, als die erste epileptische Krise auftrat, die sich seitdem immer nach 15 Tagen wiederholte.

Dig Anfälle kamen anfangs nur in den Nacht vor; er erwachte eine Weile von ihrem Beginn. Der Verlust des Bewusstseins ist bei ihm nicht ganz konstant.

Eine Aura geht immer vom rechten Beine aus und ermöglicht ihm, seine Krise in der vorhergehenden Minute verauszusehen.

Die myoklonischen Zuckungen sind bei ihm sehr schwach ausgesprochen und bringen ihn nie dazu, zu Boden zu fallen. Sie bilden einen Teil der Prodromen, die die Anfälle einige Tage vorher verkündigen. Jedenfalls ist Pat. nie von mehr als 5 bis 6 solchen Serien des Tages betroffen werden.

Die myoklonischen Erscheinungen sind in diesem Falle nicht sehr ausgesprochen und stellen sich nur einige Tage vor dem epileptischen Anfalle ein.

Digitized by Google

Fall 1 von Seppilli.

(Mioclonia ed epilessia, Lavori pubbl. par il XXXV anno d'insegnamento del Prof. Luciani. Roma. 1900.)

25-jähriger Mann. Vater Alkoholist. Im Alter von 20 Jahren begann er an Epilepsie zu leiden (Krampfanfälle und Delirium). Er hat zufolge schwerer psychischer Störungen zeitweise im Irrenhause weilen müssen. Bei einer solchen Gelegenheit zeigte sich, nachdem er mehrere Tage epileptische Anfälle gehabt hatte, eine Polyklonie zeitweilig ohne Störungen anderer Art, weder motorische noch psychische. Er hatte heftige Muskelzuckungen von sehr kurzer Dauer im Rumpfe, in den Extremitäten, im Gesicht, bisweilen auf einer Seite, bisweilen auf beiden in verschiedenen Körperteilen, mitunter waren sie so heftig, dass der ganze Körper schüttelte. Bisweilen war das Diaphragma afficiert. Dabei verlor der Kranke das Bewusstsein nicht. Die Zuckungen kamen vereinzelt oder folgten mit einigen wenigen Sekunden Pause aufeinander, worauf sich für einige Minuten Ruhe einstellte. Wenn Pat. sich dem Trunk ergab, nahmen die myoklonischen Zuckungen zu. Sie steigerten sich durch Gemütsbewegungen. Pat. vermochte sie nicht zu unterdrücken. Er zeigt wenig Begabung und moralische Mängel. Sensibilität intakt. Reflexe und Pupillen normal.

In diesem Fall, der leider recht summarisch beschrieben ist, stellten sich die Muskelzuckungen nach einer Reihe epileptischer Anfälle ein. Wie lange sie dauerten, und ob sie sich mehrere verschiedene Male wiederholten, teilt SEPPILLI nicht mit. Es scheint doch, als ob diese Motilitätsstörungen myoklonischer Art gewesen seien.

Der folgende Seppilli'sche, gleichfalls ziemlich unvollständig beschriebene Fall gleicht dem vorstehenden recht sehr. Die epileptischen Anfälle werden von myoklonischen Zuckungen begleitet, die einige Tage dauern.

Fall 2 von Seppilli.

(Mioclonia ed epilessia, ibid.)

28-jähriger Mann. Mutter syphilitisch. In der Kindheit und im Jünglingsalter litt Pat. an Kopfschmerzen. Während seines Militärdienstes bekam er Pneumonie, die er glücklich durchmachte; kurze Zeit darauf aber wurde er von Krampfanfällen heimgesucht, die man für epileptisch hielt. Zufolge dessen musste er den Militärdienst abbrechen. Pat., welcher mehrere Monate im Irrenhaus zugebracht hat, ist körperlich gesund und stark, von gutem Charakter, obgleich etwas

Digitized by Google

beschränkt. Ab und zu hat er klassisch epileptische Anfälle, die von schwerem Delirium und hochgradiger Agitation begleitet sind. Dieser postepileptische Zustand dauert verschiedene Tage. Während dieser Zeit erscheinen myoklonische Zuckungen in den Abdominalmuskeln (Rectus und Obliqui), in den Schultermuskeln (Deltoideus, Trapezius und Pectoralis major), in den Muskeln des Rumpfes, in denen der Extremitäten (Extensores) auf beiden Seiten. Bisweilen ist auch das Diaphragma afficiert. Die Zuckungen sind in verschiedenen Muskeln verschieden stark, sie treten ohne Rhythmus und Regel auf. Zuweilen treten sie im Anfangsstadium des Anfalles auf. Am intensivsten sind sie auf dem Höhepunkte des Anfalles, dann nehmen sie allmählich wieder ab, bis sie ganz aufhören. Zu bemerken ist, dass sie erst nach mehreren Tagen auftreten, nachdem die psychischen Störungen bereits aufgehört haben. Sie hören im Schlafe auf und werden durch Gemütsbewegungen gesteigert. Sensible Reizung beeinflusst sie nicht. Sensibilität intakt. Die Pupillen bieten nichts Abnormes dar.

Fall von Rabot.

(La myoclonie épileptique. Thèse. Paris. 1899. Observation IV. S. 20.)

Jean Lam . . ., 24 Jahre alt, Bäckerlehrling.

Der Vater war sehr nüchtern, ist an der Tuberculosis gestorben. Die Mutter lebt noch und ist gesund.

Einer seiner Onkel, mütterlicherseits soll nach einem Trunke einen Nervenanfall (?) gehabt haben, ohne dass es möglich ist, die Natur zu bestimmen.

Die Geburt des Pat. war schwierig und nötigte zum Gebrauch des Forceps.

Seine Gesundheit ist vorzüglich ausser einer croupösen Angina, von der er im 11. Jahr betroffen wurde, und die übrigens recht bald geheilt wurde.

Seine erste epileptische Krise befiel ihn während der Arbeit. Er war dann $15^1/_2$ Jahr alt.

Er wurde ins Spital Bicêtre gesandt und dort mit Brom behandelt, eine Therapie die den besten Erfolg hatte; die Anfälle verschwanden ganz für eine Zeit von 2 Jahren.

Als er aber Bicêtre verliess, bekam er wieder epileptische Anfälle, die sich im allgemeinen durch das Auftreten von myoklonischen Zukkungen im voraus verkündigten.

Es ist besonders des Morgens, beim Erwachen, dass diese Zukkungen anfangen; sie dauern so lange, bis ein Anfall produciert wird, d. h. im allgemeinen eine bis zwei Stunden; sie können aber 24 Stunden oder noch länger dauern. Das Gehen erhöht keineswegs diese Zuckungen, und übrigens hat keine Lage einen bestimmten Einfluss auf sie; eines nur ist sicher, sie hören beim Auftreten des Anfalls auf.

Pat. vergleicht sie mit einem elektrischen Schlag, der ihn ganz unerwartet trifft; die Zuckungen bringen alle Muskeln des Körpers in eine heftige und schnellere Kontraktion; falls Pat. dann sitzt, macht er

Digitized by Google

auf seinem Stuhl einem Sprung, so dass dieser sich heftig rückwärts bewegt; beim Stehen überfällt ihn ein Beben, und er sinkt auf die Kniee, alles dies in einem Augenblick. Jede Minute wiederholt sich das Phänomen, in keinem Fall dauert die Krise länger als 5 Minuten.

Nachdem eine Krise aufgetreten ist, verschwinden die Zuckungen ganz.

Das Bewusstsein ist vollständig bewahrt, jeder Willensakt aber ist gehindert; sogar eine Phrase wird während des Sprechens vom Anfall abgeschnitten.

Vor der Behandlung wird Pat. alle Tage zwischen 6 und 7 Uhr des Morgens von fast ununterbrochenen myoklonischen Zuckungen befallen.

Am 10. Jan. 1899 bekommt Pat. eine Injektion von 750 Gram Serum Hayem; die Krise, die seit 3 Tagen durch sehr heftige Zukkungen verkündigt worden war, wird verhindert.

Fall von Colanéri.

(Des secousses musculaires. Thèse. Paris. 1884. Observation III, S. 37.)

Jutin, 55 Jahre, epileptisch seit dem 21. Lebensjahre. Sie kam im Alter von 30 Jahren nach Salpetrière. Geschwächte Intelligenz. Die Kranke hat ihr Gedächtnis fast vollständig verloren. Monatlich acht bis zehn epileptische Anfälle; unbedeutende Delirien, häufige und sehr schmerzhafte Krampfanfälle in den Muskeln des Beines, des Vorderarmes und der Hand.

Die myoklonischen Symptome sollen schon vor den epileptischen Anfällen bei ihr aufgetreten sein; dieselben sollen mit der Zeit keineswegs verbessert, sondern im Gegenteil immer häufiger und intensiver geworden sein. Sie kommen ein, zwei oder drei Tage vor den Anfällen. Ihr Auftreten kann in gewissen Fällen von einer Unruhe, von Furcht oder der ungewohnten Gegenwart einer fremden Person hervorgerufen werden.

Einen oder mehrere Tage vor dem epileptischen Anfalle offenbaren sich Zuckungen, erst einzeln und durch längere oder kürzere Zwischenzeiten von einander getrennt, später nehmen sie teils unter dem Einfluss irgend einer Unruhe oder Reizung, teils ohne besondere Ursache zu. Die Kranke wird von einem Gefühl der Erstickung befallen. Oft macht sie 3 oder 4 heftige und schnelle Inspirationen, worauf 2 oder 3 kleine, schrille, sehr unterbrochene Schreie folgen. Die Zuckungen erreichen dann ihren Höhepunkt in Stärke und Frequenz. Sie befallen die Gesichtsmuskeln, Sterno-cleido-mastoideus und Trapezius, die Muskeln der oberen und unteren Extremitäten, und sind auf der rechten Seite deutlicher ausgesprochen.

Bisweilen sieht man auch tonische Zusammenziehungen, der Buccinator z. B., besonders auf der linken Seite, zieht sich zusammen und verbleibt einige Augenblicke in diesem Zustande, um bald zu erschlaffen, wonach sich dasselbe wiederholen kann.

Digitized by Google

Nachdem die Zuckungen einige Minuten lang lebhaft gewesen sind und sich schnell wiederholt haben, legen sie sich, um kurz darauf wieder zu beginnen. Zwischen den Zuckungsanfällen ist die Ruhe nicht vollständig; einzelne Zuckungen, welche häufig genug dicht aufeinander folgen, beunruhigen die Kranke noch, welche immerfort von einer neuen Exacerbation bedroht ist bis zu dem Augenblick, wo der epileptische Anfall kommt und dem ein Ende macht.

Fall von Myoklonus-Epilepsie, den Übergang von der intermittenten zur progressiven Form bildend.

Eine scharfe Grenze zwischen der Myoklonus-Epilepsie der einen oder anderen Form kommt freilich nicht vor. Dies hindert indes nicht, dass man recht daran thut, Typen aufzustellen, sofern man nur nicht die atypischen Fälle (Übergangsfälle) vergisst.

Im folgenden werde ich einige Fälle anführen, welche sich deutlich der progressiven Form nähern, obwohl sie als nicht völlig typisch von dieser zu trennen sind.

Frühere Forscher auf diesem Gebiete haben solche Fälle nicht nur mit denen der progressiven Form, sondern auch die verschiedenen Formen von Myoklonus-Epilepsie zusammengestellt, was vom klinischen Gesichtspunkt aus nicht sehr geeignet ist, da es dadurch nahezu unmöglich wird, ein gemeinsames Krankheitsbild mit regelmässigem Verlauf zu geben.

Fall von Garnier & Santoise.

(Un cas de paramyoclonus multiplex associé à l'épilepsie. Annales médico-psychol. 1898. S. 393.)

L., 26-jähriger Mann.

Wir sahen ihn zuerst im Jahre 1877. Er war damals drei Jahre lang leidend gewesen. Die Eltern lebten und waren gesund. Der Kopf der Mutter deutete Degeneration an. Eine Tante väterlicherseits war epileptisch. Ein jüngerer Bruder ist in Anbetracht seines Alters wenig entwickelt, und eine jüngere Schwester hat Zeichen der Degeneration.

L. wurde im 23. Jahre epileptisch, nach einem Fall, der ihm einen grossen Schreck und eine Beschädigung eines Beines verursachte. Bald nach der Heilung der Wunde (neun Tage nach der Beschädigung) erschienen die ersten Krämpfe. Diese ersten Krämpfe waren von myoklonischem Typus und keineswegs epileptisch. Sie waren auf die Augenlider und die oberen Extremitäten beschränkt und traten

Digitized by Google

während der Mahlzeiten auf, oder wenn er sich bemühte, einen Gegenstand zu ergreifen. Drei Monate nach dem Unfall hatte er epileptische Paroxysmen. Er wurde in ein Spital gesandt, wo es sich bei der Untersuchung herausstellte, der Patient sei ziemlich unentwickelt und physisch degeneriert. Die Organe waren in gutem Stande. Seine Intelligenz war schwach, und Pat. war höchst reizbar.

Die Muskelzuckungen traten periodisch auf, aber unregelmässig. Pat. konnte eine Woche lang frei davon sein, um dann eine Woche hindurch Zuckungen zu haben. Bei Untersuchung während seiner ruhigen Intervalle zeigten sich das Nervensystem, die Sinnesorgane, Reflexe u. s. w., ganz normal. Die myoklonischen Anfälle fingen plötzlich an, in der Regel während der letzten Hälfte der Nacht. Die Glieder wurden zuerst betroffen, darauf der Rumpf und die Masseteren, bisweilen die Augenlider. Der Vorderarm wurde adduciert und gebeugt; der Arm wurde adduciert und gehoben; die Schultern wurden gehoben; die Schenkel wurden adduciert, und darum wurden beim Sitzen die Füsse vom Boden gehoben; die Schenkel wurden abwechselnd an die Pelvis gebeugt und gestreckt; auch das Diaphragma wurde bisweilen afficiert. Alle Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten wurden betroffen, nur einige von den Gesichtsmuskeln blieben verschont. Diese Zuckungen traten bisweilen isoliert auf, oder in verschiedenen Kombinationen, oder waren auf die eine Seite beschränkt. Bei ruhiger Bettlage wurden die Extremitäten befallen. Wenn die Bewegungen auf ihrem Maximum der Intensität sind, sind die Intervalle kürzer.

Der Wille hat einen gewissen inhibitorischen Einfluss. Die Bewegungen kommen im Schlaf niemals vor. Sehr heftige Bewegungen werden von dem Willen beeinflusst. Perkussion der Muskeln und plötzliche, wenn auch unbedeutende, gemütliche Alteration verstärken die Bewegungen. Die Muskelzuckungen sind schmerzfrei, verursachen aber Erschöpfung. Fibrilläres Zittern kommt nicht vor.

Epileptische Anfälle traten jeden Monat auf. Die Zuckungen waren vor einem epileptischen Anfall immer sehr ausgesprochen; nach demselben war Pat. während 2—3 Tage frei von Zuckungen.

Fall von Mannini[1]).

(Coree, Policlonie, Tics e Malattia dei Tics, Riforma med. 1902).

Cesare Colleoni, 26 Jahr, Maurer.

Anamnese. Vater Alkoholist. Übrigens keine Heredität. Im früheren Leben des Patienten nichts Bemerkenswertes. Vor einigen Jahren zeigten sich typische epileptische Anfälle. Zufolge dieser Krankheit wurde Pat. in die Irrenanstalt aufgenommen.

Objektive Untersuchung. Am Kopte verschiedene Degenerationszeichen. Er ist reizbar, zanksüchtig, eigensinnig, religiös. Gemütsstimmung abwechselnd. Keine Dementia. Die epileptischen Anfälle treten recht zahlreich auf, oft jeden Tag einer, sogar mehrere täglich. Patellarreflexe gesteigert. Keine Sprachstörungen. Pat. wird von myoklonischen Zuckungen heimgesucht, welche vor den epileptischen Anfällen

[1]) Unvollständig beschrieben.

Digitized by Google

mehr ausgesprochen sind. Diese klonischen Bewegungen haben folgende charakteristische Eigenschaften: sie sind heftig, augenblicklich, blitzähnlich; sie folgen nach verschieden langer Zeit aufeinander, sie umfassen selten die Gesichtsmuskeln, dagegen stets die der Extremitäten und meist aller gleichzeitig; sie erzeugen keine Bewegungen, die ein bestimmtes Ziel haben. Bisweilen fällt Pat. zufolge der Zukkungen in den Beinen um.

Fall von Mannini.

(Policlonia ed epilessia. Gazetta degl. Ospedali e della Cliniche, 30. Sept. 1900).

Pietro Val . . ., 33 Jahr, Handlanger.

Anamnese. Der Vater litt lange Zeit an Pellagra, starb in jungen Jahren an Lungentuberkulose. Die Mutter starb an Typhoidfieber. Eine Schwester lebt und ist gesund. Alle Brüder als kleine Kinder an akuten Kinderkrankheiten gestorben. Betreffend die übrige Verwandtschaft nichts zu bemerken.

Als kleines Kind hatte Pat. eine recht schwere Diphtherie. Im Alter von 22 Jahren erhielt er einen schwere Brandwunde auf der rechten Seite des Gesichtes, des Halses und der Schulter, die eine grosse Narbe hinterlassen hat. Sechs Monate nach diesem Unglücksfall stellten sich sowohl epileptische Anfälle als myoklonische Zuckungen ein, welche dann fortbestanden haben. Pat. wurde zufolge epileptischer Geisteskrankheit in die Irrenanstalt zu Bergamo aufgenommen.

Objektive Untersuchung. Körperkonstitution schwach. Panniculus adiposus spärlich. Pat. ist in psycho-physischer Entwickelung zurückgeblieben. Gesichtsausdruck kindlich lächelnd. Gemüt sehr reizbar. Pat. leidet wahrscheinlich an Tuberculosis pulmonum in frühem Stadium. Sensibilität intakt. Patellarreflexe normal. Die elektrische Untersuchung giebt nichts Abnormes. Muskulatur schwach. Nirgends Paresen noch Atrophie. Pat. fühlt, wenn die Muskelunruhe am intensivsten ist, Schmerzen im Abdomen längs der M. recti, in den Waden und im Kopf. Die epileptischen Anfälle, die 1—4 mal im Monat auftreten, sind typisch. Nach denselben ist Pat. meist einige Tage frei von Muskelzuckungen. Allmählich erscheinen solche wieder, sie beginnen im Gesicht und nehmen an Intensität, Ausbreitung und Schnelligkeit zu und erreichen ein Maximum, das gewöhnlich durch einen epileptischen Anfall beendet wird. Die Muskelzuckungen zeigen sich spontan, oder wenn Pat. eine Willensbewegung ausführt. Sie treten in den verschiedenen Teilen des Körpers auf, bald in allen 4 Extremitäten auf einmal, bald in einigen wenigen Muskeln; sie sind meist asymmetrisch in beiden Körperhälften. Am häufigsten entstehen Flexions- oder Extensionsbewegungen. Im Truncus werden meist die M. recti und obliqui angegriffen, weniger häufig die anderen, obwohl während des Kulminationspunktes der Krankheit keine verschont bleiben. In der Zunge sind fibrilläre Muskelzuckungen zu bemerken. Einzelne Bewegungen der Zunge werden bisweilen mit Zuckungen in der Muskulatur des Mundes und des weichen Gaumens kombiniert, welche heftigen Salivauswurf und Sprechschwierigkeit verursachen.

Digitized by Google

Gleichzeitig bemerkt man oft Zuckungen im Truncus und in den Extremitäten. Der Gang ist ausserordentlich erschwert; Pat. fällt leicht um. An gewissen Tagen kann er gar nicht gehen. Fibrilläre Muskelzuckungen treten nicht selten in den verschiedenen Teilen des Körpers auf. Wenn Pat. aufgefordert wird, eine Bewegung irgend einer Art zu machen, so führt er sie aus, obwohl unvollständig und mit einigem Zögern; er macht erst eine Reihe ungeordneter spastischer und klonischer Bewegungen, welche nach einem gewissen Ziel hinstreben, dasselbe aber nicht erreichen.

Wenn der Kranke beobachtet wird, vermehrt sich die Muskelunruhe. Im Schlafe hört sie auf, oder sie vermindert sich. In liegender Stellung ist sie hochgradiger als in anderer Körperstellung.

Unmittelbar vor einem Anfall sind die Muskelzuckungen ausserordentlich heftig. Auf eine Zuckung in einem Muskel folgt sofort eine in einem andern, oder es wird auch die Zuckung in demselben Muskel blitzschnell wiederholt, obwohl ohne Rhythmus. Es gleicht einer elektrischen Entladung, die in einem Punkt zu beginnen scheint und sich dann über das ganze Muskelsystem verbreitet.

Einige Tage vor den epileptischen Anfälle, wo die Muskelunruhe am grössten ist, leidet Pat. stets an Diarrhoe. Mannini meint, dass dies darauf beruht, dass die Muskulatur in den Intestinalwänden von Muskelkontraktionen ergriffen ist.

Digitized by Google

Die Progressive Myoklonus-Epilepsie.

Digitized by Google

Digitized by Google

Das Vorkommen der Krankheit und die Litteratur darüber.

Im Vorstehenden haben wir die Myoklonie im allgemeinen und die intermittente Myoklonus-Epilepsie wie deren Übergänge zur reinen Epilepsie einerseits und nun zuletzt zur progressiven Myoklonus-Epilepsie anderseits studiert. Und damit bin ich auf das eigentliche Gebiet für meine Abhandlung gekommen.

Die progressive Myoklonus-Epilepsie ist ein recht scharf begrenztes Krankheitsbild, welches häufiger vorzukommen scheint, als man anfänglich geglaubt hat.

Im Jahre 1891 beschrieb UNVERRICHT zum ersten Male 5 solche Fälle bei Geschwistern. Seit diesem ist die Kasuistik bedeutend vermehrt worden. Nun sind Fälle aus vielen Ländern, aus Russland, Deutschland, Italien, Schweden, Amerika, England, Dänemark und der Schweiz beschrieben. Wahrscheinlich kommt die Krankheit in allen Ländern vor und ist wohl auch in älteren Zeiten vorgekommen, obwohl man sie nicht von anderen Krankheiten hat scheiden können.

Jetzt schon kennt man in der Litteratur 51 Fälle (in 30 Familien), von denen indes einige unvollkommen beschrieben sind. Überdies weiss man, dass 15 Fälle in verschiedenen Familien der Kranken vorgekommen sind. Man hat viele von diesen Fällen in den verschiedenen Stadien der Krankheit recht genau studiert.

Auf der nachstehenden Tabelle habe ich die Anzahl der typischen Fälle aufgenommen, welche von verschiedenen Autoren nach UNVERRICHT beschrieben worden sind, ferner das Jahr, in welchem dies geschehen ist, und den Titel der Arbeit.

Digitized by Google

Familiennummer	Autor	Publikationsjahr	Titel, Publikationsort der Arbeit	Anzahl der beschrieben. Fälle i. d. Familie	Fälle von derselben Krankheit in der Familie
1	UNVERRICHT	1891	Die Myoklonie.	5	— —
2	»	1895	Über familiäre Myoklonie. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 7.	3	— —
3	SEPPILLI	1895	*Un caso di mioclonia famigliare associata all epilessia.* Riv. sper. di Freniatria.	3	— —
4	BRESLER	1896	*Über Spinal-Epilepsie.* Neurol. Centralbl.	2	— —
5	KREWER	1897	*Ein Fall von Paramyoklonus multiplex.* D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 9.	1	— —
6	v. BECHTEREW	1898	*Über Epilepsia choreica.* D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 12.	1	— —
7	BURZIO	»	*Conributo clinico allo studio delle mioclonie.* Annali di Freniatria. Vol. VIII.	1	1 Vaterbruder, 1 Vaterschwester u. 1 Bruder.
8	»	»	» » » »	1	Vater, Mutter, 1 Bruder u. 1 Schwester.
9	LUNDBORG	1899	*Om paramyoklonus multiplex och s. k. familiär myokloni.* Hygiea, jan. 1899.	1	— —
10	»	1901		1	— —
11	»	»	*Klinische Studien und Erfahrungen betreffs der familiären Myoklonie und damit verwandter Krankheiten.* Svenska Läkaresällskapets Nya Handlingar Ser. III, Del 3, Stockholm. 1901.	3	— —
12	»	»		1	— —
13	»	»		1	— —
14	»	»	» » »	3	— —
15	»	»	» » »	2	— —
16	»	»	» » »	2	— —
17	»	»	» » »	2	— —
18	»	»	» » »	2	— —

Digitized by Google

Familiennummer	Autor	Publikationsjahr	Titel, Publikationsort der Arbeit	Anzahl der beschrieben. Fälle i. d. Familie	Fälle von derselben Krankheit in der Familie
19	CLARK	1900	*Paramyoclonus multiplex associated with epilepsy.* The Archives of Neurology and Psychopathology. Bd. II.	1	——
20	VERGA & GONZELES	»	*Epilepsia con Mioclonia.* Annali di Nevrologia.	1	——
21	»	»	» » »	1	2 Schwestern.
22	»	»	» » »	1	2 Schwestern.
(23	MOTT [1])	»	*The degeneration of the neuron.* The Croonian Lectures.	4)	——
24	SCHUPFER	1901	*Sulle Mioclonie.* Il Policlinico.	1	——
25	»	»	» »	1	1 Schwester.
26	BÜHRER	»	Über einen Fall von Unverricht'scher Myoclonie. Correspondenzbl. f. Schweizer Aerzte.	1	1 Bruder u. 1 Schwester.
27	FABER	»	*Om familiær Myokloni.* Hospitalstidende.	2	——
28	CLARK & PROUT	1902	*The nature and pathology of myoclonus-epilepsy.* The amer. Journ. of Insanity.	1	——
29	»	»	» » »	1	——
30	»	»	» » »	1	Mutter.
			Summa	51	(+ 15 Fälle).

Ausser diesen Fällen kommen in der Litteratur einige höchst unvollständig beschriebene Fälle von Myoklonie in Verbindung mit Epilepsie vor und zwar von D'ALLOCO (Parecchi casi di mioclonia la maggior parte familiari, Riforma med. Nr. 19, 20, 21, 1897), über deren Natur man im Zweifel sein kann.

Überdies giebt es einige atypische Fälle: 1 beschrieben von

[1]) Die Fälle nicht weiter beschrieben.

Digitized by Google

HOMÉN (Om paramyoklonus multiplex, Finska Läkaresällskapets Handlingar, 1887 und Arch. de Neurologie, 1887); 1 von LUGARO (Sulla mioclonia, Riv. di patol. nerv. & ment. 1896) und 1 von MURRI (Del paramioclono molteplice, Riv. crit. di clin. med., 1900).

KOSCHEWNIKOW und nach ihm verschiedene andere russische Forscher (v. BECHTEREW, DARKSCHEWICZ, ORLOWSKY, HERMANN u. a.) haben auf russisch Fälle von kortikaler Epilepsie beschrieben, die ausserdem in den Zeiten zwischen den Anfällen klonischen Krampf zeigen. KOSCHEWNIKOW hat eine solche Krankheit »Epilepsia partialis continua» genannt. Aus den kurzen Referaten darüber, die ich gesehen habe, schliesse ich, dass KOSCHEWNIKOW'S Fälle sowohl in Bezug auf Entwicklung und Verlauf wie Symptomatologie von der progressiven Myoklonus-Epilepsie bedeutend abweichen.

Ich kann daher nicht die Ansicht derjenigen Autoren teilen, welche Fälle von diesen beiden Krankheiten zusammenführen wollen. Auf KOSCHEWNIKOW'S Epilepsieform komme ich später noch zurück.

Digitized by Google

Verlauf. Prognose. Allgemeines Krankheitsbild.

Die Krankheit beginnt im allgemeinen akut in der späteren Kindheit, meist ohne nachweisbare Veranlassung. Mädchen werden etwas häufiger und früher befallen als Knaben. Die ersten Anzeichen bestehen meistens in nächtlichen epileptiformen Anfällen, welche die Patienten im Schlafe heimsuchen. In gewissen Fällen scheint Enuresis nocturna einige Zeit vorher aufgetreten zu sein.

Die Anfälle wiederholen sich in immer kürzer werdenden Intervallen. Nach einem oder einigen Jahren stellen sich myoklonische Phänomene ein.

Verschiedenen Autoren gemäss scheint es, als ob die Krankheit mitunter mit anfallsweise auftretenden, ausgebreiteten klonischen Zuckungen begönne, zu welchen sich nach mehr oder weniger längerer Zeit (nach einigen Wochen oder Monaten) epileptiforme Anfälle gesellen. Bei einzelnen Gelegenheiten haben sich myoklonische und epileptische Symptome zufolge heftigen psychischen Schreckes oder Traumas gleichzeitig gezeigt.

Die Krankheit hat einen chronischen, periodisch-cyklisch progrediierenden Verlauf. Die Kranken werden nach längerer oder kürzerer Zeit vollständig unfähig, sich selbst zu behelfen, sie müssen das Bett hüten und brauchen viel Aufsicht und Pflege. Allmählich tritt Marasmus ein, wenn nicht eine interkurrente Krankheit vorher schon ihrem unglücklichen Dasein ein Ende gemacht hat.

Die Dauer der Krankheit ist sehr verschieden. In der Litteratur giebt es Fälle, die in einigen wenigen Jahren zu Marasmus und Tod geführt haben. In dem schwedischen Geschlechte finden sich indes Fälle, wo die Kranken 60—70 Jahr alt geworden sind und 50—60 Jahre an ihrer Krankheit gelitten haben. Dies dürfte doch

Digitized by Google

zu den Seltenheiten gehören. Die meisten Patienten sterben in mittlerem Alter (nach c. 10—20 Jahren).

Aus dem Angeführten geht ganz deutlich hervor, dass die Prognose quoad valetudinem completam durchaus schlecht ist. Indes giebt es Fälle, welche durch gewisse therapentische Massnahmen für mehr oder weniger lange Zeit wesentlich verbessert werden. Ein radikale Heilung kennt man doch nicht.

Die Krankheit tritt in verschiedenen Perioden recht verschieden auf, weshalb es mir zweckmässig erscheint, sie in drei Stadien einzuteilen.

Stadium I.

Im *Stadium I,* dem *epileptisch-tetaniformen Stadium,* welches eine kürzere Zeit oder auch einige Jahre dauert, werden die Kranken meist nur nachts von kurzen Krampfanfällen heimgesucht, welche von kompetenten Forschern als epileptische bezeichnet worden sind. Diese Anfälle erscheinen im allgemeinen im Schlafe, anfangs mit längeren Zwischenräumen, werden aber immer gewöhnlicher. Im Zusammenhange hiermit verändern die Anfälle immer mehr ihren früheren Charakter, sie werden mehr und mehr tetaniform: die Patienten erwachen heftig aus dem Schlafe, wonach sie von Anfällen von schmerzhaftem klonischen oder klonisch-tonischen Krampf in den verschiedenen Teilen des Körpers heimgesucht werden. Diese Anfälle sind sehr verschieden ausgesprochen, in den mildesten Fällen bestehen sie nur aus einigen dicht aufeinander folgenden Muskelstössen in den Extremitäten, wonach die Patienten wieder einschlafen, in schwereren Fällen dauert der Anfall länger. Die schwersten Anfälle dauern recht lange (bisweilen über eine halbe Stunde), sie gleichen einem Tetanieanfall recht sehr, die Körperstellung ist ungefähr dieselbe, es gehen gleichzeitige Muskelstösse durch den Körper, die so dicht aufeinander folgen, dass die Muskulatur nicht erschlaffen kann; sie befindet sich die ganze Zeit in gesteigertem Tonus. Ein bedeutenderer lokomotorischer Effekt kommt nicht zu stande, weil die antagonistisch wirkenden Muskelgruppen gleichzeitig von Krampf befallen werden.

Digitized by Google

Nach einer längeren oder kürzeren Weile hat der Anfall seinen Höhepunkt erreicht, wonach ersterer wieder schwächer wird. Jegliche Manipulation, welche man während der Anfälle mit den Patienten vornimmt, erhöht die Krampfzuckungen auffallend. Ist der Anfall sehr schwer, so geschieht es zuweilen, dass der tetaniforme Anfall in einen epileptiformen übergeht, wobei Pat. für einige Augenblicke das Bewusstsein verliert. Sonst ist dies erhalten. Pat. fühlt Schmerzen und Angst und stösst bei jedem schwereren Muskelstoss, der auch die Respirationsmuskeln afficiert, laute Schmerzensrufe aus. Pat. schwitzt stark und hat reichlichen Speichelfluss. Urin und Faeces gehen bei Anfällen mit erhaltenem Bewusstsein nicht unfreiwillig ab.

Solche Anfälle werden mit der Zeit immer gewöhnlicher; endlich ist Pat. kaum eine Nacht völlig frei davon. Bald genug bemerkt man eine gewisse Periodicität in deren Auftreten, indem gewisse Nächte hintereinander verhältnissmässig ruhig sind, und darauf einige schwere Nächte folgen; so geht es dann in stetem Wechsel weiter.

In dem Masse, wie die nächtlichen Anfälle gewöhnlicher werden, gestalten sie sich auch gelinder. Sie gehen über, oder richtiger gesagt, sie werden von myoklonischen Phänomenen ersetzt, die tags aufzutreten beginnen, und damit ist die Krankheit im zweiten Stadium.

Im ersten Stadium zeigt Pat. tags nicht sonderlich ausgeprägte Symptome. Nach schwereren Anfällen zeigt sich zwar am folgenden Tage Abgeschlagenheit. Allmählich bemerkt man indes bei dem Pat. eine deutliche Depression; das Kind spielt nicht mehr so gern wie früher, es wird scheu und traurig, und die Intelligenzentwicklung bleibt stehen oder geht zurück.

Zur Beleuchtung dieses Stadiums will ich folgenden Fall anführen, den ich in der medizinischen Klinik zu Stockholm recht genau zu beobachten Gelegenheit gehabt habe.

Fall I.

(Eigene Beobachtung.)

Selma K., 11 Jahre, aus dem Kirchspiel M. in Blekinge. (S. Geschlechtstafel N:r 1, Familie II, Fall 2).

Digitized by Google

Anamnese. Die Mutter der Patientin ist ein Cousinenkind ihres Mannes.

Der Vater ist gesund. Er ist seinen Gewohnheiten nach mässig. Eine Vaterschwester der Patientin ist schon lange geisteskrank gewesen. Das eine ihrer 5 Kinder (ein Mädchen) soll auch geisteskrank sein. Eine andere Vaterschwester der Patientin ist lange sonderbar gewesen und wird für nicht völlig normal gehalten. Drei Cousinen väterlicherseits, welche nun tot sind, hatten dieselbe Krankheit wie Pat., obgleich in einem viel höher entwickelten Grade.

Die Mutter der Patientin ist gesund. Ihre nächsten Verwandten sind frei von schwereren Nerven- und Gehirnkrankheiten.

Der Ehe sind bis jetzt 6 Kinder entsprossen. Pat. ist die nächstälteste. Die Schwestern sind gesund und werden als mittelmässig entwickelt angesehen. Eine Schwester von 4 Jahren soll stottern.

Die Patientin war als kleines Kind gesund; sie hatte nie Konvulsionen. Mit 15 Monaten fing Pat. an zu gehen. Erst in einem Alter von 2 Jahren begann sie einige Wörter, wie Mutter und Vater etc., zu sagen. Es machte ihr lange eine gewisse Schwierigkeit, korrekt zu sprechen; einige längere Wörter soll sie nicht einmal in der letzten Zeit mit Leichtigkeit haben aussprechen können. Von frühster Kindheit an ist sie in der Verstandesentwicklung hinter gleichalterigen Kindern zurückgeblieben, während sie äusserlich gross und stark war. Sie hat sich oft eigensinnig gezeigt, sonst aber ziemlich froh und heiter, und hat gern mit den Geschwistern und andern Kindern gespielt. Mit sieben Jahren hielt man die Patientin noch nicht für fähig, an dem Unterricht in der Kleinkinderschule teilzunehmen, weshalb sie noch ein Jahr mit dem Schulbesuch warten durfte. In der Schule hat sie in diesen Jahren nur geringe Fortschritte gemacht, so dass sie noch nicht hat in die eigentliche Volksschule versetzt werden können. In gewissen Fächern nimmt sie doch ganz gut teil, wie z. B. im Lesen und Schreiben, aber alle Arten von Rechnen haben ihr sehr grosse Schwierigkeiten bereitet.

Als kleines Kind hatte Pat. die Masern und mit 7 Jahren Scarlatina ohne Folgekrankheiten. Mit 9 Jahren bekam Pat. während einer Nacht im Schlafe einen Krampfanfall, welcher vom Vater in einem Briefe folgendermassen beschrieben wird: sie ballte die Fäuste, wurde steif und streckte sich, biss die Zähne zusammen und nässte ins Bett. Während des Anfalls war sie nicht bei Bewusstsein. Solche Anfälle wiederholten sich dann in der ersten Zeit ungefähr einmal im Monat. An den darauf folgenden Tagen war sie gesund und fröhlich wie gewöhnlich.

Allmählich nahm die Krankheit doch einen andern Charakter an; Pat. erwachte gewisse Nächte und klagte über Schmerzen in den Unterarmen. Diese, welche sie vor sich auf der Brust hielt, begannen hin und her zu schütteln, ebenso die Beine (wenn der Anfall etwas schwerer war), ohne doch besonders grosse Exkursionen zu machen. Während der Anfälle, welche von $^1/_2$ Minute bis zu einer halben Stunde oder mehr zu dauern pflegten, war die Patientin bei vollem Bewusstsein.

Oft fühlte sie hinterher ein Bedürfnis, Wasser zu lassen, und gab

Digitized by Google

diesen Wunsch zu erkennen. Der Harn ging nie spontan während eines Anfalles unter beibehaltenem Bewusstsein ab. Hiernach schlief sie bald wieder ein. In gewissen Nächten war sie frei von dergleichen Anfällen, in andern konnte sie mehrere in derselben Nacht bekommen. Wenn der Anfall mit grosser Heftigkeit eintrat, was mindestens alle 14 Tage geschah, so jammerte die Patientin und schrie laut. Arme und Beine wurden immer etwas steif; Pat. geriet gegen Ende des Anfalls stets in Schweiss.

Mitunter geschah es, dass die Patientin während eines ganz leichten Anfalls schlief, dagegen nie während der schwereren. Sobald sie während eines Anfall erwachte, wollte sie immer, dass jemand ihre Unterarme (die untersten Teile) hart umfasste, da sie hiervon Linderung erfuhr.

In demselben Masse, wie letztere Art von Anfällen gewöhnlicher geworden ist, sind die »Schlafanfälle» (Anfälle, wo die Patientin ohne Bewusstsein ist) seltner gerworden, obgleich sie nicht ganz verschwunden sind.

Am Tage nach einer unruhigen Nacht zeigte sich die Patientin oft matt und niedergeschlagen, und ihr Schulbesuch musste eingestellt werden; sie sass dann meistens still und wollte nicht spielen. Eine gewisse Unsicherheit der Hand liess sich auch bald spüren; dieselbe geriet leicht ins Zittern, wenn sie essen oder etwas mit den Händen verrichten wollte. Dies geschah in noch höherem Grade, wenn jemand sie ansah oder von ihrer Krankheit sprach, wo sie oft zu weinen anfing. Gleichzeitig hiermit wurde auch Unsicherheit im Gange bemerkbar. Pat. fing an vorsichtig zu gehen, lief ungern, was sie früher viel gethan hatte, und Treppen ohne Geländer wagte sie überhaupt kaum zu betreten.

So war im grossen und ganzen ihr Zustand im Frühling 1898, als ich in M. war und die Patientin sah. Sie sah sonst gross und stark aus. Eine nähere Untersuchung hatte ich damals nicht Gelegenheit zu machen.

Der Zustand hat sich seitdem beständig verschlimmert. Die nächtlichen Anfälle sind heftiger und öfter gekommen, der ruhigen Nächte sind immer weniger geworden.

Der Tremor in den Armen und in den Händen ist grösser geworden. Hand- und Fussschweisse haben die Patientin oft belästigt. Der Gang hat sich auch etwas verschlechtert. Es ist passiert, dass die Patientin im Laufe des Tages dann und wann einmal umgefallen ist. Treppen hat sie in letzter Zeit auf keine Weise ohne Hilfe steigen können. Das Gemüt ist schlechter geworden. Ausserdem hat sich ihr Aussehen allmählich verändert. Die Augen sind matter, und Pat. ist dicker und unbeholfener geworden.

Im November 1898 wandte ich mich an die Lehrerin des Kindes mit der Frage, wie es Selma gehe, und bekam dann (den 29. Nov.) einen recht langen, Aufklärung gebenden Brief, aus dem ich folgendes anführe:

»Die Krankheit ist eher im Zu- als im Abnehmen begriffen. Eine längere Zeit hat sie die Schule fast jeden zweiten Tag versäumt.

Digitized by Google

Sie ist dann in der Nacht krank gewesen, und die Eltern wollen sie nicht gern in die Schule schicken, weil sie körperlich sehr matt wird.

Die Tage, wo sie in der Schule ist, sieht sie müde und abgespannt aus, die Gesichtszüge sind schlaff, der Blick matt und träge, und sie kann fast gar nicht denken. In der vorigen Woche war sie drei Tage hintereinander zu Hause. Ich ging Sonntag hin, um mich nach ihr zu erkundigen. Die Mutter erzählte dann, dass die Krankheit, welche früher bloss einmal in der Woche kam, nun 2 bis 3 mal kommt.

Einen *Schlafanfall* hat sie lange nicht gehabt, wenn aber die »andern Anfälle» kommen, beginnen sie gewöhnlich um 2 Uhr des Morgens und dauern dann bis 5 oder 6 Uhr[1]). Sie schüttelt dann so sehr, dass das Bett mit zu schütteln scheint, und schreit: »Es thut so weh», so weh», aber sie haben sie nicht gefragt, wo es weh thut.

Die übrigen Nächte schläft sie sehr unruhig und schreit oft nach dem Vater: »Nun kommt das Schütteln». Mitunter kann man sie beruhigen, dass sie wieder einschläft.

Die Tage, wo sie gesund ist, will sie selten mit ihren Geschwistern spielen, sondern sitzt meistens still. In der Schule hat sie auch keine Lust, mit den andern Kindern zu spielen. Ich kann sie selten dazu bringen hinauszugehen, sondern sie sitzt am liebsten in der Schulstube. Frage ich, wie sie sich befindet, fängt sie sofort an zu weinen. So thut sie auch zu Hause, wenn jemand von ihr und ihrer Krankheit spricht, so dass sie es hört.

Ich glaube auch beobachtet zu haben, dass sich mit dem Fortschreiten der Krankheit Schwermut bei ihr einstellt.

Schon von Natur geistig schwach begabt, macht sie nun seit der Verschlimmerung der Krankheit gar keine Fortschritte in der Schule. Lesen und Schreiben sind die Fächer, in denen sie einigermassen mit den andern Kindern verglichen werden kann. In der letzten Zeit habe ich beobachtet, dass ihre Hand beim Schreiben leicht zittert. Ich hatte beabsichtigt, sie beim Examen in die eigentliche Volksschule zu versetzen; da sie aber in keiner Klasse mitkommen kann, so ist es besser für sie, noch ein Jahr in die Kleinschule zu gehen.»

Seit Ende des vorigen Jahres ist die Krankheit, obgleich langsam, immer weiter vorgeschritten. Pat. hat in letzter Zeit selten eine vollständig ruhige Nacht gehabt, denn sie wacht immer einmal auf und hat dann einen mehr oder weniger schweren Anfall. 2 bis 3 Nächte hintereinander sind diese gewöhnlich ziemlich unbedeutend, dann kommen 2 bis 3 unruhigere Nächte mit mehreren Anfällen und zwar schwereren.

Auch am Tage hat sie sich mehr oder weniger ruhig gezeigt und gewöhnlich so, dass sie den Tag oder die Tage nach einigen schweren Nächten körperlich verhältnismässig ruhig ist. Der Tremor ist weniger ausgesprochen, sie geht sicherer, ist vergnügter nnd isst mehr, kurz gesagt, das Allgemeinbefinden ist merkbar verbessert. In einer

---

[1]) Derselbe Anfall dauert nie so lange, sondern es sind mehrere verschiedene, zwischen denen sie gewöhnlich eine Weile schläft. (Bemerkung des Verfassers).

Digitized by Google

Nacht zwischen 2 solchen ruhigen Tagen hat sie nur einen oder ein paar leichte Anfälle. Dann kommt ein Tag, wo alle die genannten Krankheitssymptome mehr ausgesprochen sind. Einzelne kleine schnelle Zuckungen sind dann in dem einen oder andern Arme oder in der Hand bemerkt worden. In der allerletzten Zeit hat man an solchen Tagen ausserdem bei der Patientin eine gewisse Schwierigkeit beobachtet, alle Wörter ruhig und gleichmässig aussprechen zu können. Pat. pflegt matt und niedergeschlagen zu sein.

Dann kommen in der nächsten Nacht ein oder mehrere schwere Anfälle, der folgende Tag ist gewöhnlich wieder unruhig, ebenso die darauf folgende Nacht. Dann einige Tage und Nächte relativer Ruhe — und so immerfort.

Status præsens im März 1899. Körperlänge = 134 cm. Sie ist von gutem *Körperbau* mit ziemlich gut entwickelter *Muskulatur* und sehr gut genährt. Die Patientin, die erst eine Woche nach der Aufnahme gewogen wurde, hatte dann ein Gewicht von 36,8 kg. (den $^{15}/_{3}$ = 37 kg.; den $^{22}/_{3}$ = 37,5 und den $^{30}/_{3}$ = 37,5).

Die Patientin macht einen etwas schwerfälligen Eindruck. Ihr *Aussehen* ist gesund mit roten Backen, die rund sind wie die von einem gesunden Kinde ihres Alters. Zuweilen ist sie doch etwas cyanotisch im Gesicht, zuweilen mehr blass.

Psyche. In ihrem Wesen ist sie gewöhnlichen Kindern sehr unähnlich, sie ist in Gegenwart Fremder sehr blöde, der Blick ist in so hohem Grade scheu, dass sie fast immer, wenn man sie beobachtet oder nur mit einem andern im Zimmer von ihr spricht, die eine Hand oder beide vor die Augen hält, wobei sie gleichzeitig den Kopf niederbeugt, nach vorn und rechts, und das Gesicht etwas nach links wendet. Das Kinn ruht auf diese Weise dann auf der Brust (= Caput obstipum). Im Anfange ihres Aufenthaltes im Krankenhause weinte sie ausserdem immer bei solchen Gelegenheiten, was sie nun fast nie mehr thut.

Nur mit Mühe kann eine fremde Person sie dazu bringen, eine Frage zu beantworten, und muss dieselbe mehrmals wiederholen, bevor sie eine kurze, flüsternde Antwort giebt. Dagegen kann man sie verhältnissmässig leicht dazu bringen, laut aus einem Buche zu lesen oder zu zählen. Beim Lesen sieht man, dass sie öfters die Stirn runzelt; die Muskelunruhe in den Händen tritt auch deutlicher hervor. In Bezug auf *die Stimme* ist nichts zu bemerken. Mit der Wärterin, der Frau, welche sie aus der Heimat begleitet hat, und die sie von ihrer ersten Kindheit an gesehen, ist sie sehr unbefangen und spricht mit ihr wie gewöhnlich von allem möglichen. Sie zeigt Interesse für alles, was im Krankenhause geschieht, spricht oft von ihrem Heim, den Geschwistern und den Eltern, wartet auf Briefe von zu Hause u. s. w. Zuweilen kann sie sogar recht vergnügt sein. Man kann sie leicht zum Lächeln bringen, aber sie pflegt auch dann gewöhnlich die Augen mit den Händen zu verdecken, oder wenn sie im Bette liegt, wendet sie sich weg und drückt ihr Gesicht ins Kissen.

Pat. bringt einen grossen Teil des Tages ausser Bett zu. Sie

Digitized by Google

sitzt am liebsten auf einem Stuhl und liest in irgend einem Kinderbuche. Sie liest immer laut.

Sie zeigt sehr wenig Neigung, Bekanntschaft mit andern Patientinnen anzuknüpfen; dazu ist sie zu scheu.

Sie geht doch zuweilen mit der Wärterin im Korridor spazieren und begleitet sie in die angrenzenden Krankensäle, wo sie andere Kranke besuchen. Selma verhält sich doch sehr still und blöde. Es scheint, als ob sie sich in Fremder Gegenwart in hohem Grade ihrer Krankheit schäme. Beginnt eine der andern Patientinnen von ihrer Krankheit zu sprechen, so hält sie wie eben gesagt, den Kopf schief, die eine Hand vor dem Gesicht.

Die Patientin scheint über ihre Krankheit zu trauern.

Sie ist hinsichtlich der Zeit recht gut orientiert, sie hält genaue Rechnung betreffs der Tage der Woche, ja sogar des Monats; sie weiss, dass wir nun 1899 schreiben, kennt aber doch nicht ihr Geburtsjahr, noch ihren Geburtstag, weiss indes, dass sie 11 Jahr ist. Sie kann, wie gesagt, lesen und verstehen, was sie liest; sie kennt die meisten Schriftzeichen und kann sie recht gut zu Wörtern zusammensetzen, obgleich die Buchstabierung natürlich nicht die richtige ist. Ziffern versteht sie eigentlich nicht anzuwenden; sie kann sie der Reihe nach bis 100 und darüber hersagen, sie kann aber nicht einmal die einfachsten Rechenoperationen wie Addition und Multiplikation ausführen; sie weiss, dass $3 + 2 = 5$ ist, wie viel aber $5 + 3$ ist, kann sie nicht sagen; sie rät auf 6.

Sie kennt die Uhr, so dass sie wenigstens die Stunden angeben kann.

Das Gedächtnis und die Auffassung scheinen nicht so ganz schlecht zu sein. Die Aufmerksamkeit ist gut.

Ihr Temperament ist freilich recht eigensinnig, obgleich dies während des Aufenthaltes im Krankenhause nicht so sehr hervorgetreten ist. Sie hat ohne eigentliche Ursache stark ausgeprägte Sympathien und Antipathien gegen verschiedene Personen, mit denen sie während des Aufenthaltes im Krankenhaus in Berührung gekommen ist.

Subjektive Symptome. Pat. klagt über nichts; sie hat nie Kopfweh, noch sonst irgendwo Schmerzen im Körper. Etwas matt und benommen fühlt sie sich freilich oft.

Behandlung und Diät. In der ersten Zeit bekam Pat. gemischte Nahrung, aber von dem 20. 3 an hat sie weder Fleisch noch Fisch bekommen, sondern von Milchspeisen und vegetabilischer Nahrung gelebt.

Periodicität. Wie in der Anamnese gesagt worden ist, herrschen unaufhörliche Wechsel in ihrem Zustande. Auf einige ruhige Tage (und Nächte) folgen einige weniger ruhige, und auf solche Weise entstehen Perioden von einer Dauer von 5 bis 6 Tagen.

Die nächtlichen Anfälle. Die unruhigste Zeit für sie ist zwischen 11 und 5 Uhr in der Nacht. Während ihres hiesigen Aufenthaltes hat Pat. nicht eine Nacht in diesen Stunden ruhig geschlafen. Wenigstens einmal in jeder Nacht ist sie zufolge eines Anfalles erwacht.

LAMONT LIBRARY

Digitized by Google

Es wird ihr abends nicht schwer einzuschlafen; wenn sie aber einige Stunden geschlafen hat, wird sie, wie gesagt, von einem Anfall geweckt.

Die Anfälle sind recht zahlreich gewesen. Ein Verzeichnis der Anzahl derselben wird beigefügt.

Da ich mehrere Nächte im Krankenhause in einem an das der Patientin grenzenden Zimmer zubrachte, so habe ich Gelegenheit gehabt, nicht so wenige, von den leichtesten bis zu ziemlich schweren, zu beobachten. Sie gleichen einander immer, treten aber mit sehr verschiedener Heftigkeit auf, weshalb ich sie gesondert schildern muss: 1) leichte Anfälle; 2) mittelschwere; 3) schwere.

Die Anfälle der ersten Gruppe sind die gewöhnlichsten, sie dauern von $^1/_2$ bis zu einigen Minuten und zeigen sich im ganzen folgendermassen: Gleichzeitig mit dem Erwachen fühlt Pat. oft einen gelinden Schmerz längs der Innenseite des Unterarmes. Pat., welche fast immer im Schlafe eine seitliche Lage einnimmt, behält dieselbe bei, die Arme in Flexionsstellung vor der Brust; den untersten Teil des rechten Unterarmes umfasst sie mit der linken Hand; die rechte Hand pflegt sie ein wenig geballt zu haben die Daumen am Zeigefinger. Die Flexormuskeln beider Unterarme zeigen gleichzeitige kleine klonische Muskelzuckungen in ziemlich raschem Tempo, ohne bestimmten Rhythmus; dieselben verursachen keinen bedeutenden lokomotorischen Effekt. Man sieht und fühlt, wie die genannten Muskelsehnen unter der Haut vor- und rückwärts springen (gleichzeitig in beiden Armen). Nach kurzer Zeit werden die Zuckungen seltener, Pat. liegt ruhig, aber wach; das eine oder andere Mal sieht man die Zuckungen freilich wieder (obgleich nie in einem Arme allein). Lässt man die Patientin jetzt in Ruhe, so schläft sie recht bald wieder ein, um vielleicht nach einer Weile aufs neue bei einem neuen Anfalle zu erwachen. Es ist bisweilen geschehen, dass Pat. während solcher leichter Anfälle geschlafen hat.

Während *eines mittelschweren Anfalles* verrät Pat. grösseren Schmerz in den Unterarmen und ausserdem in den Beinen an der Vorderseite der Schenkel gleich oberhalb der Kniee (der M. quadriceps-Sehne entsprechend).

Dem Anscheine nach sind nun sämtliche Muskeln der beiden Arme und Beine afficiert. Sie befinden sich während des Anfalles, der 5 bis 20 Minuten zu dauern pflegt, in einem gewissen Grad von gesteigertem Tonus, welcher bisweilen zu einem momentan vollständigen, überall gleichzeitigen anwächst. Unmittelbar darauf tritt eine gewisse Erschlaffung ein, und dann folgen dichte, in raschem Tempo aufeinander folgende Stösse. Die Extremitäten werden hierbei nicht hin und zurück geworfen, sondern sie behalten im ganzen ihre ursprüngliche Lage. Die Arme hält sie wie in den leichten Anfällen; die Beine sind in keiner bestimmten Stellung, sowohl in den Hüft- wie in den Kniegelenken oft etwas gebogen. Je schwerer der Anfall ist, desto grössere Neigung scheint sie zu haben, die Beine auszustrecken. Pat. wird gewöhnlich warm und schwitzt zuweilen etwas. Sie will gern, dass jemand ihre Unterarme hart umfasst, was ihr ihrer Aussage nach

Digitized by Google

Linderung verschafft. Wenn die Wärterin, welche in demselben Zimmer wie Pat. liegt, nicht sofort erwacht, ruft sie dieselbe und bittet sie, ihre Unterarme fest zu umschliessen. Lässt diese die Patientin los, ehe der Anfall vorüber ist, so bittet dass Mädchen inständig: »Halte noch ein bisschen; es thut so weh, so weh.» Der Anfall hört nie plötzlich auf, sondern es geht so zu, dass die Steifheit der Extremitäten allmählich verschwindet und die Muskelzuckungen seltener werden; Pat. liegt ruhig, ohne vermehrten Muskeltonus, und bald ist sie wieder fest eingeschlafen.

En schwerer Anfall, der oft in derselben Nacht kommt wie andere leichtere, zeigt sich wiederum etwas anders. Wenn ein solcher im Annahen ist, kann man ihn oft schon abends vor dem Einschlafen voraussagen. Hiervon mehr weiter hinten. Im Schlafe liegt Pat. nicht ruhig wie gewöhnlich, sondern dann und wann werden die Extremitäten von den soeben beschriebenen Muskelzuckungen befallen. Plötzlich erwacht die Patientin und fühlt heftige Schmerzen in den beiden Unterarmen und in den Schenkeln gleich oberhalb der Kniee. Sie schreit in demselben Augenblick. Die Wärterin springt auf und umfasst ihre Unterarme. Die Muskeln der Arme und der Beine sind während des Anfalles sehr steif; die Beine hält sie ausgestreckt mit plantar flektierten Füssen, die Oberarme am Brustkorbe, die Unterarme in Flexionsstellung vor sich auf der Brust, die Hände halb geschlossen mit den Daumen an die übrigen Finger adduciert (einige Male hat sie den einen Daumen [den rechten] zwischen dem Zeige- und dem Mittelfinger gehalten). Sowohl die Arme wie die Beine werden von dicht aufeinander folgenden gleichzeitigen Zuckungen durchfahren, wobei alle Muskeln der Extremitäten in vollständigen Tonus geraten, auf den augenblicklich eine gelinde Erschlaffung folgt, und dies wiederholt sich stets von neuem. Eine Erschlaffung hat gewöhnlich nicht Zeit, sich weiter zu entwickeln, ehe eine neue Zuckung kommt. Hierbei entstehen nur ganz unbedeutende Bewegungsexkursionen: die Unterarme werden noch ein klein wenig mehr gebogen, und die Beine werden, wenn möglich, noch mehr ausgestreckt, während die Plantarflexion der Füsse ihr Maximum erreicht.

Pat. schreit bei jedem heftigeren Stoss auf, so dass ihr Jammergeschrei weit zu hören ist. Der Gesichtsausdruck zeigt sowohl Schmerz wie Angst. Die Haut wird rot und warm. Die Respiration ist heftig und keuchend. Gegen Ende des Anfalles liegt die Kranke im Schweiss. Ausserdem pflegt die Salivation reichlich zu sein, so dass ein Teil des Speichels an dem gegen das Kissen gerichteten Mundwinkel herausrinnt. Aber auch die Menge der Thränenflüssigkeit ist mitunter vermehrt, so dass Thränen an den Backen niederlaufen. Der Harn geht nie ins Bett.

Die Haut wird bald blass, und der Schweiss fühlt sich kalt an. Der Radialispuls, der während des eigentlichen Anfalles zufolge der dicht aufeinander folgenden Zuckungen unmöglich zu zählen gewesen ist, wird langsam und geht bis auf einige 60 Pulsschläge hinab, eine Frequenz, die viel niedriger ist als jemals am Tage. Zuweilen geschieht es, dass der Anfall wieder auflodert, der Tonus der Muskeln

Digitized by Google

nimmt zu, die dicht aufeinander folgenden Zuckungen kommen wie zuvor, die Haut wird wieder warm, und die Respirationsfrequenz nimmt zu, wonach der Anfall mit Schweiss und Blässe endigt. In der ganzen Zeit ist Pat. bei vollem Bewusstsein gewesen.

Die mechanische Reizbarkeit ist, was die Arme betrifft, während des Anfalles bedeutend vermehrt. Fast jede Manipulation mit denselben macht den Anfall sofort heftiger. Eine gelinde Perkussion längs dem Radius oder der Ulna, wie auch längs dem Nervus ulnaris oder medianus verursacht deutlich eine solche Wirkung. Ebenfalls findet man, dass eine oder mehrere Muskelzuckungen wiederkommen, wenn Pat. ihre Lage im Bette ändert, gleich nachdem der Anfall aufgehört hat. Eine Perkussion längs einem der Nerv. facialis verursacht keine Zuckungen, weder im Gesicht noch anderswo, auch scheint die mechanische Reizbarkeit an den Beinen nicht wesentlich vermehrt zu sein.

In einer Nacht (der Nacht zum 27. März) *verlor die Patientin das Bewusstsein* während eines ihrer Anfälle. Ich war leider nicht im Krankenhause, habe aber versucht, so genaue Auskunft wie möglich von der Wärterin, einer recht intelligenten Frau, zu bekommen. Die Patientin hatte zuerst einen schweren Anfall von dem gewöhnlichen Typus und von einer Dauer von einigen Minuten. Sie lag hierbei auf der rechten Seite; da aber ihre Wärterin gefunden zu haben meinte, dass ihre Anfälle länger zu dauern pflegen, wenn sie auf dieser Seite liegt, drehte sie das Mädchen um und legte sie auf die linke Seite. Pat. fühlte sich da, sagte sie, ziemlich steif im Körper an, war aber noch fortwährend bei Bewusstsein. Gleich nachdem Pat. umgedreht worden war, änderte sich der Charakter des Anfalles gewissermassen und wurde schlimmer. Ausser den gewöhnlichen, dicht aufeinander folgenden Muskelstössen in den Armen und Beinen beobachtete sie Zuckungen in der Muskulatur des Gesichtes, und die Augen drehten sich gleichzeitig aufwärts und seitwärts, der Unterkiefer begann sich in ziemlich langsamen Tempo auf und ab zu bewegen, ohne dass die Zähne doch zusammenschlugen. Hierbei atmete die Kranke tief und keuchend, etwas Saliv begann aus dem Munde zu fliessen, und einige (nicht blutgefärbte) Speichelblasen zeigten sich in dem einen Mundwinkel. Das Bewusstsein schwand immer mehr. Auf die Frage, ob sie Wasser haben wolle (wonach sie oft nach schwereren Anfällen verlangt), antwortete sie nur mit einem Schütteln des Kopfes. Die Muskelunruhe legte sich, und der Körper fühlte sich nicht mehr steif an. Pat. schloss die Augenlider und antwortete nicht mehr auf Fragen: sie war bleich, und der Schweiss fühlte sich kalt an. Die Wärterin sagte, dass es ausgesehen habe, als ob sie tot wäre.

Nach einigen Minuten schlug sie die Augen wieder auf und war bei vollem Bewusstsein. Der Harn ging während des Anfalles nicht unfreiwillig ab. Danach schlief sie bald ein und schlief einige Stunden ziemlich ruhig, bis ein neuer schwerer Anfall von gewöhnlichem Typus sich einstellte.

Zuweilen (doch nicht immer) fühlt Pat. nach schwereren Anfällen ein Bedürfnis, Wasser zu lassen, sagt es und bekommt dann ein Nacht-

Digitized by Google

geschirr zu sich ins Bett. Regelmässiger aber fühlt sie Durst und bittet um Wasser.

Der Zustand am Tage. Des Tages ist Pat. viel ruhiger. Ausgeprägte Anfälle kommen dann nicht vor, sie zeigt aber dennoch einige sofort in die Augen fallende Krankheitssymptome. Diese bestehen zunächst in der Schwierigkeit, resp. Unfähigkeit, allein zu gehen; ausserdem hat sie Tremor, am meisten ausgesprochen in den Händen, Armen und in der Zunge, und fibrilläre Zuckungen, zuweilen auch (an unruhigeren Tagen) kleine hastige klonische Zuckungen in dem einen oder dem andern Arme, in der Hand oder in der Zunge. Pat. zeigt oft eine gewisse Neigung zum Schwitzen in den Händen und an den Füssen.

Alle diese Zeichen treten an verschiedenen Tagen verschieden stark hervor. Den einen oder andern Tag in der Woche verhält der Körper sich ziemlich ruhig, und dann treten diese Symptome mehr in den Hintergrund, obgleich sie nicht ganz verschwinden. An unruhigen Tagen dagegen treten sie deutlicher hervor.

Der Gang. Was den Gang betrifft, so findet man bald, dass Pat. keine grosse Neigung zum Gehen hat. Sie sitzt am liebsten still auf einem Stuhl. Wird sie aufgefordert, aufzustehen und zu gehen, thut sie es gewöhnlich ungern und unbeholfen. Sobald sie sich vom Stuhle erhebt, tritt der Tremor im Körper mehr hervor. Sie steht nun auf dem Fussboden und hält sich am Stuhle fest, aber zum Gehen kann man sie kaum bringen. Wenn man sie eifrig auffordert, geht sie freilich einige Schritte, während eine gewisse unregelmässige Schüttelung des Körpers beobachtet werden kann. Darf sie dagegen die Wärterin am Arme halten, geht sie sehr gut. Wird sie verlegen oder erschrocken — wozu es nicht mehr bedarf, als dass sie z. B. ganz unerwartet jemand begegnet oder sich beobachtet findet — so bleibt Pat. plötzlich stehen, schliesst sich näher an die Wärterin an und steht dann einige Augenblicke so, bis die psychische Erregung vorübergegangen ist, wonach sie ihren Weg, wie vorher, fortsetzt. Beobachtet man sie fortfahrend, oder wird sie angeredet, so kann sie unter keiner Bedingung fortsetzen. Sie schliesst sich dann immer näher an die Wärterin an, die Beine fangen an, ihr den Dienst zu versagen, und sie kann sich kaum, nicht einmal mit Stütze, aufrecht halten. Damit sie keinen schwereren Anfall bekomme, beeilt sich die Wärterin, sie zum nächsten Sitze zu führen, wo sie sich dann bald beruhigt. Bei genauerer Untersuchung zeigt es sich, dass die Muskeln der Beine bei solchen Gelegenheiten steif werden, so dass Pat. die Bewegungen derselben nicht völlig beherrschen kann. Es zuckt auch ein wenig in ihnen, gleichzeitig in beiden Beinen, und das Ganze gleicht in gewissem Masse dem Zustande während eines nächtlichen Anfalles. Der Tonus der Armmuskeln pflegt sich auch zu steigern, obgleich in geringerem Grade. Pat. sagt, dass sie in den Knieen, den Unterschenkeln (Waden) und in den Füssen Schmerzen fühlt.

Diese Beschreibung passt auf ihren Zustand an einem unruhigen Tage. An ruhigen Tagen merkt man nicht so viel.

Digitized by Google

Dass Pat. unter solchen Verhältnissen am liebsten still sitzt, ist nicht zu verwundern.

Tremor und Muskelzuckungen. Psychische Erregung wirkt auch auffallend auf den Tremor und die fibrillären Muskelzuckungen ein, so dass dieselben zunehmen. Dies geschieht auch bei intendierten Bewegungen, wenn Pat. essen, sich legen oder einen Gegenstand vom Tisch nehmen soll etc. Dann merkt man ausserdem grössere Zukkungen. Wenn sie z. B. etwas ergreifen, jemand begrüssen oder dergl. thun soll, so fährt die Hand oft einige Male an der Seite hin und her, ehe sie erreicht, was sie haben will.

Das Schreibvermögen. Pat. kann recht gut schreiben, schnell geht es freilich nicht. Die Buchstaben sind deutlich, verraten aber, wenn man sie aufmerksam untersucht, einen gewissen Grad von Tremor, ausserdem findet man, dass sie auf verschiedene Buchstaben (oder Teile solcher) mit der Feder verschiedenen Druck ausgeübt hat. Nur an ruhigen Tagen kann sie schreiben; an unruhigeren Tagen fährt die Feder hin und her zufolge der Unfähigkeit der Patientin, die Bewegungen der Hand zu beherrschen.

Neigung zum Schwitzen. An unruhigeren Tagen ist Pat. im allgemeinen an der Innenseite der Hände schwitzig, auch an den Füssen schwitzt sie leicht, so dass die Strümpfe des Abends oft feucht sind und zum Trocknen aufgehängt werden müssen.

Die Haut. Die Haut ist weich und fein, von frischer Farbe. Die Lippen sind rot. An den Unterarmen sind an einigen Stellen rotblaue, runde Narben (Reste von überstandenen Furunkeln). Sonst hat sie nirgends am Körper einen Ausschlag.

Das Sprechvermögen. Hinsichtlich der Rede merkt man im allgemeinen keine Störungen, ausser gegen Abend vor einer unruhigen Nacht. Dann wird es der Patientin nicht immer so leicht, jedes Wort korrekt auszusprechen. Es geschieht, dass ein Wort mitten durchgeteilt oder verstümmelt wird aus Unfähigkeit, die für das Sprechen notwendigen Muskeln zu beherrschen. Wenn man sie bittet zu lesen, so beobachtet man eine Menge ungeordneter Mitbewegungen in der Gesichtsmuskulatur.

Das Augenschliessungsphänomen. In diesem Zusammenhang möge ein andres Symptom erwähnt werden, welches immer an solchen Abenden am meisten hervortritt. Dies zeigt sich darin, dass wenn man Pat. bittet, die Augenlider fest zusammenzukneifen, nicht nur fibrilläre Zuckungen in den Augenlidern und in der die Augen umgebenden Muskulatur entstehen, sondern dass auch deutliche kleine Zuckungen in den Mundwinkeln wie in den übrigen Gesichtsmuskeln und ausserdem gleichzeitig in den beiden Händen und Unterarmen zu spüren sind. Durch die letzteren gehen kleine schnelle einzelne Zuckungen, wobei die Unterarme gleichzeitig etwas flektiert werden und die Hände sich mehr als gewöhnlich ballen. Pat. kann nicht dazu gebracht werden, die Augen lange auf diese Weise geschlossen zu halten. Dasselbe wiederholt sich sehr konstant jedesmal, wenn sie die Augen zusammenkneift.

Seitdem ich dies Phänomen bemerkte, habe ich es oft beobach-

Digitized by Google

tet und gefunden, dass die Stärke, mit welcher es hervortritt, ein sehr zuverlässiger Indikator für die Angabe ihrer Muskelunruhe ist, und ausserdem habe ich mit Hilfe hiervon recht genau voraussagen können, ob die Nacht für sie schwer oder leicht würde, da eine schwere Nacht immer einem Abend folgt, wo dieses Zeichen ausgeprägt ist. Wenn das Phänomen am wenigsten ausgesprochen ist, sieht man nur einige fibrilläre Zuckungen in den Augenlidern und in den umliegenden Muskeln.

Etwas Ähnliches, obgleich weniger deutlich, findet man, wenn Pat. die Zähne fest zusammenbeisst und die Augen wie gewöhnlich offenhält.

Dagegen geschieht nichts dergleichen, falls Pat. die eine Hand oder beide fest zusammenballt.

Die höheren Sinne. Über den Geruchs-, Geschmacks- und Gehörssinn nichts zu bemerken. Auch nichts von seiten der Augen. Pupillen oft ziemlich weit, sie sind gleich gross und reagieren auf Licht und Accomodation. Die ophtalmoskopische Untersuchung gab einen vollständig normalen Augenboden. Kein Nystagmus. Die Muskeln der Bulben fungieren normal.

Sensibilität. Die Sensibilität (in allen ihren Qualitäten) ist vollständig normal.

Keine hysterischen Stigmata nachweisbar.

Reflexe. Die Patellarreflexe sind besonders lebhaft (und sind es auch an ruhigen Tagen). Fussklonus existiert nicht. Die Fusssohlenreflexe ziemlich lebhaft. An den obern Extremitäten sind (unter gewöhnlichen Verhältnissen) die Periost- und Sehnenreflexe nicht so sehr ausgesprochen. Dagegen sind sie es um die Zeit eines Anfalles und eine Weile nachher.

Die elektrische Untersuchung bietet nichts Abnormes.

Der Respirationsapparat. Der Respirationsapparat zeigt nichts Abnormes.

Der Cirkulationsapparat, Normale Herzdämpfung. Die Töne rein; der zweite Ton öfters verstärkt, was deutlich gegen die Basis hin beobachtet wird.

Der Puls ist im allgemeinen regelmässig, zuweilen (einzelne Tage) setzt dann und wann ein Pulsschlag aus. Die Pulsfrequenz sehr wechselnd von 78—108. Wenn er 100 oder darüber ist, so ist er gewöhnlich klein. Ein für die Patientin unruhiger Tag zeigt oft eine verhältnismässig schnelle Pulsfrequenz.

Der Digestionsapparat. Das Zahnsystem ist in gutem Zustande. Zu bemerken ist nur, dass einer von den Zähnen im Oberkiefer (der linke Augenzahn) doppelt ist (d. h. der Zahn der ersten Dentition ist nicht ausgefallen)[1]).

Der Appetit ist recht gut (an ruhigen Tagen). An unruhigen Tagen ist er etwas schlechter. Der Magen scheint in gutem Zustande zu sein. Kein Erbrechen. Die Abführung meistens regelmässig. Leber und Milz von normaler Grösse.

[1]) Eine Schwester der Patientin soll eine doppelte Reihe Vorderzähne im Oberkiefer haben.

Digitized by Google

Der Urogenitalapparat. Der Harn ist sauer, klar, von gewöhnlicher Farbe. Das specifische Gewicht, welches jeden Tag geprüft worden ist, hat die Werte zwischen 1,023 und 1,032, öfters 1,030 gezeigt.

Er enthält weder Zucker noch Albumin (wiederholte Untersuchungen).

Die Harnmenge ziemlich gering, für einen Tag und eine Nacht gezählt. Nur einen Tag und eine Nacht ist sie bis auf 1,100 cbcm. gegangen, oftmals ist sie nicht mehr als (5—600) cbcm. Es scheint ein gewisses Verhältnis zwischen der Harnmenge und dem ruhigen oder unruhigen Zustand der Patientin obzuwalten, und zwar so, dass Pat. um so ruhiger ist, je grösser die Harnmenge gewesen ist. Es kommen doch hierbei kleine Unregelmässigkeiten vor. (Dass die Harnmenge an unruhigen Tagen so gering ist, beruht wohl darauf, dass Pat. an diesen Tagen eine deutliche Neigung zum Schwitzen hat, und bei schweren Anfällen schwitzt sie gewöhnlich sehr, was schon früher erwähnt worden ist.)

Das Blut. Das Blut zeigt eine normale Anzahl roter Blutkörperchen (den $^{14}/_{3}$ $4{,}940{,}000^{0}$ rote Blutkörperchen auf 1 cbmm.). Der Hämoglobingehalt (nach Fleischl) = 70 (die Untersuchungen wurden den $^{4}/_{3}$, $^{8}/_{3}$ und den $^{14}/_{3}$ gemacht). Keine Leukocytose.

Der Zustand vom 31. März bis inkl. 2. Mai 1899.

Pat. ist während dieser Zeit mit Thyreoideatabletten (von Burroughs, Wellcome & C:o) behandelt worden. Jede Tablette enthält $1^{1}/_{2}$ grains = c. 10 cg. wirksamer Substanz. Pat. hat $126^{1}/_{2}$ solcher Tabletten verbraucht. Die Angabe der Dosierung während der verschiedenen Tage steht S. 59. Allmählich wurden der Patientin höhere Dosen gegeben; der Anfang wurde mit einer halben am ersten Tage gemacht. Den 24. 25. och 26. April bekam Pat. 7 Tabletten täglich, wonach die Dosis wieder gesenkt wurde.

Intoxikationssymptome hat Pat. nicht gezeigt (keinen Kopfschmerz, kein Unwohlsein, kein Fieber).

Der Zustand der Patientin hat indes von der Behandlung eine deutliche Einwirkung erfahren.

Die Pulsfrequenz scheint in geringem Grad gestiegen zu sein, und die Temperatur zeigt etwas höhere Zahlen, ohne febril zu sein.

Die Harnmenge pro 24 Stunden war im Anfang der Behandlung wechselnder als früher, (zwischen 300 und 1,300 cbcm.). Während der letzten Zeit der Behandlung hat sie weniger Variationen als zuvor gezeigt (zwischen 500 und 775 cbcm.).

Die nächtlichen Anfälle haben während der Behandlung der Anzahl nach zugenommen. Im März hatte Pat. im ganzen 74 Anfälle, leichtere und schwerere, wovon nur 1, wo Pat. ohne Bewusstsein war. Im April dagegen + der Nacht zum 2. Mai (= 31 Tage wie im März), in welcher Zeit sie 126 Tabletten verbrauchte, hatte Pat. 86 Anfälle, von denen nicht weniger als 8 epileptiform waren. Einige von diesen kamen während des Schlafes, ohne dass die Kranke erst erwachte, und ohne eine Erinnerung bei ihr hinterlassen zu haben. Sie haben sich hauptsächlich folgendermassen gezeigt. Einige unbedeutende klonische Zuckungen durchfahren den Körper, darauf folgt vollständiger

Digitized by Google

Tonus. Die Arme hält sie gerade, die Daumen in den geballten Händen. Die Augen nach oben und nach der Seite gerichtet. Die Respiration, welche keuchend gewesen war, und wobei sich Schaum in den Mundwinkeln bildete, hört einige Augenblicke auf. Kein Harn ist während des Anfalles abgegangen. Die Anfälle dauern nur einige Minuten, dann erwacht Pat. und kommt wieder zum Bewusstsein.

Bei einigen Anfällen ist sie erst erwacht und hat einen schweren Anfall von gewöhnlichem Typus gehabt; dieser hat sich plötzlich zu einem epileptiformen gesteigert, welcher nur einige wenige Minuten gedauert hat. Nach dem Erwachen ist sie einige Male ziemlich ruhig im Körper gewesen und ist bald wieder eingeschlafen; einige andere Male hat sie gleich nach dem Erwachen wieder einen schweren oder mittelschweren Krampfanfall gehabt, welcher den gewöhnlichen Verlauf genommen hat.

3 Nächte (nämlich zum 20. 25. April und die Nacht zum 1. Mai) ist Pat. vollständig frei von jedem Anfall gewesen (obgleich einige Male erwacht), was im März nicht der Fall gewesen ist. Die Kranke hat also sowohl unruhigere wie ruhigere Nächte ganz wie vor der Behandlung gehabt.

Am Tage ist der Zustand der Patientin im grossen und ganzen etwas verbessert, doch wechselt es auch hierbei.

Pat. ist etwas fröhlicher im Gemüt geworden. Der Blick ist lebhafter, und sie hat sich nicht völlig so scheu wie zuvor gezeigt. Ausserdem ist sie an gewissen Tagen sicherer und besser gegangen, sie ist sogar einige Male allein durch den ganzen Korridor gegangen.

Den 30. März wog Pat. 37,5 kg.; den 12. April 38 kg. und den 19. in demselben Monat 35,5 kg.

Verzeichnis der nächtlichen Anfälle der Patientin (Selma K.)

					I	II	III	IV[1])	Therapie	
									Keine	Gemischte Kost.
Die	Nacht	zum	1.	März	—	—	—	—	»	»
»	»	»	2.	»	1	—	—	—	»	»
»	»	»	3.	»	—	1	—	—	»	»
»	»	»	4.	»	1	2	—	—	»	»
»	»	»	5.	»	1	2	—	—	»	»
»	»	»	6.	»	1	—	1	—	»	»
»	»	»	7.	»	3	—	—	—	»	»
»	»	»	8.	»	3	—	—	—	»	»
»	»	»	9.	»	1	—	—	—	»	»
»	»	»	10.	»	—	1	—	—	»	»

[1]) Diese Ziffern bezeichnen die verschiedene Heftigkeit der Anfälle. I bezeichnet leichte Anfälle, II mittelschwere, III schwere, IV solche, wo Pat. das Bewusstsein verloren hat.

Digitized by Google

	I	II	III	IV	Therapie	
Die Nacht zum 11. März	1	1	2	—	Keine	Gemischte Kost.
» » » 12. »	1	—	2	—	»	»
» » » 13. »	1	2	—	—	»	»
» » » 14. »	2	—	—	—	»	»
» » » 15. »	2	—	—	—	»	»
» » » 16. »	3	—	—	—	»	»
» » » 17. »	1	—	1	—	»	»
» » » 18. »	1	—	1	—	»	»
» » » 19. »	1	—	—	—	»	»
» » » 20. »	3	—	—	—	»	»
» » » 21. »	3	2	—	—	»	Milchdiät
» » » 22. »	1	—	1	—	»	»
» » » 23. »	—	—	1	—	»	»
» » » 24. »	1	—	—	—	1 g. Chloral zur Nacht.	
» » » 25. »	1	1	2	—	»	Milchdiät
» » » 26. »	1	1	—	—	»	»
» » » 27. »	1	2	—	1	»	»
» » » 28. »	3	1	1	—	Lakritzenpulver.	»
» » » 29. »	2	—	—	—	Keine	»
» » » 30. »	2	—	—	—	»	»
» » » 31. »	2	—	1	—	1/2 Thyreoideatablette (à 10 cg.)	
» » » 1. April	4	—	2	1	1	»
» » » 2. »	—	—	1	—	2	»
» » » 3. »	1	—	—	—	3	»
» » » 4. »	1	—	—	—	4	»
» » » 5. »	6	—	1	—	5	»
» » » 6. »	5	1	1	—	3	»
» » » 7. »	3	—	2	—	2	»
» » » 8. »	1	—	1	—	3	»
» » » 9. »	2	—	—	—	3	»
» » » 10. »	3	—	1	—	3	»
» » » 11. »	3	1	1	1	3	»
» » » 12. »	6	—	—	—	3	»
» » » 13. »	1	—	1	—	3	»
» » » 14. »	4	(sehr leichte)			3	»
» » » 15. »	—	1	1	—	3	»
» » » 16. »	2	—	1	—	3	»
» » » 17. »	2	—	—	1	3	»
» » » 18. »	1	—	—	1	4	»
» » » 19. »	1	—	—	1	4	»
» » » 20. »	—	—	—	—	5	»
» » » 21. »	—	1	—	1	5	»
» » » 22. »	—	—	1	—	6	»
» » » 23. »	—	1	—	—	6	»

Digitized by Google

					I	II	III	IV	Therapie
Die	Nacht	zum	24.	April	—	—	1	—	6 Thyreoidentabletten (à 10 cg.)
»	»	»	25.	»	—	—	—	—	7 »
»	»	»	26.	»	1	—	—	—	7 »
»	»	»	27.	»	1	—	1	1	7 »
»	»	»	28.	»	2	—	1	—	6 »
»	»	»	29.	»	1	—	1	1	4 »
»	»	»	30.	»	1	—	1	—	4 »
»	»	»	1.	Mai	—	—	—	—	4 »
»	»	»	2.	»	1	1	—	—	1 »
»	»	»	3.	»	1	—	—	2	Keine »
»	»	»	4.	»	—	—	—	—	» »

Stadium II.

Stadium II, welches am geeignetsten als das *myoklonisch-epileptiforme* Stadium zu bezeichnen sein dürfte, dauert in der Regel viele Jahre, sogar Jahrzehnte. Ausnahmsweise schreitet die Krankheit so schnell fort, dass sie nach einem oder einigen Jahren in das dritte und letzte Stadium übergeht, das sich durch ausgesprochene Erschöpfung, Marasmus, kundgiebt. Meist stösst doch während dieses Stadiums eine interkurrente Krankheit hinzu wie Tuberkulose, Pneumonie, Nephritis u. s. w. Bisweilen sterben solche Patienten in einem Status myoclonicus oder Status epilepticus.

In demselben Masse, wie die krankhaften Symptome tags hervorzutreten beginnen, werden die Nächte ruhiger. Tremor, fibrilläre und fascikuläre Motilitätsstörungen (mitunter in Form von Wogen unter der Haut) (Myokymie) treten auf, und es beginnen sich myoklonische Phänomene zu zeigen, meistens zuerst in den oberen Extremitäten, dann in den unteren, im Rumpf, Hals, Gesicht, allmählich auch das Diaphragma, die Pharynx- und Larynxmuskulatur ergreifend und zuletzt, wie es scheint, auch die okularen Muskeln und die Sphincter vesicae et ani, mit einem Wort die ganze unter dem Einfluss des Willens stehende Muskulatur.

Es ist besonders charakteristisch für diese Krankheit, dass sich die Symptome an verschiedenen Tagen mit verschiedener Stärke zeigen. Die Kranken haben sogen. gute und schlechte Tage.

Digitized by Google

Damit beginnend, dass sie an gewissen Tagen fast symptomfrei sind, werden sie immer von myoklonischen Zuckungen befallen, bis der Kulminationspunkt erreicht ist, während dessen sich gewöhnlich ein oder mehrere epileptiforme Anfälle einstellen, wonach Ruhe eintritt, bis sich dasselbe aufs neue wiederholt. Auf diese Weise schreitet die Krankheit langsam (obgleich cyklisch) fort. Jeder Cyklus dauert ungleich lange (einige Tage bis einige Wochen).

Ferner ist für diese Krankheit bezeichnend, dass die myoklonischen Zuckungen durch verschiedene äussere Reizmittel, welche auf die Haut oder die Sinnesorgane wirken, z. B. taktile Berührung, Massage, Perkussion, Kälte, starkes Licht, heftige Laute u. s. w., und zwar an unruhigen Tagen leichter hervorrufen lassen, was ich in einer früheren Arbeit senso-klonische Reaktion nenne. Gemütsbewegungen erhöhen dieselben auch, psycho-klonische Reaktion. Im Schlafe kommen nur dann Zuckungen vor, wenn die Muskelunruhe stärker ausgesprochen ist. Die Patellarreflex sind meist gesteigert. Ausgeprägte nutritive Störungen der Muskeln kommen nicht vor. Mit der Zeit entwickelt sich ein gewisser Grad von Hypertonie, die nicht selten in wirkliche Rigidität übergeht.

An unruhigen Tagen schwitzt der Pat. gewöhnlich sehr viel und saliviert reichlich. Anämie tritt immer mehr hervor, was möglicherweise zum Teil ein sekundäres Phänomen ist, das sich von der unzureichenden Nahrung herschreibt, welche solche Pat. an unruhigen Tagen zufolge der Schwierigkeiten beim Schlingen erhalten.

Die Kranken klagen an unruhigen Tagen oft über ein Gefühl von allgemeiner Mattigkeit und über unbestimmte »rheumatoide» Schmerzen.

Psychische Störungen treten immer deutlicher hervor: die Intelligenz nimmt langsam ab; das Gemüt wird launisch, heftig; an unruhigen Tagen zeigt sich Somnolenz. Im Zusammenhang mit den Anfällen oder zu anderen Zeiten stellen sich Zustände von Bewusstseinstrübung mit Delirium und Agitation ein; manche Pat. zeigen Wechsel zwischen Depression und Exaltation.

In einzelnen Fällen haben die Kranken suicidale Tendenzen gezeigt.

Digitized by Google

Zur näheren Beleuchtung dieses Stadiums will ich zwei Krankengeschichten (von UNVERRICHT und BÜHRER) anführen.

Fall 2.

(Unverricht: Die Myoklonie, Fall 2).

Gertrud St. 12 Jahre alt.

Familienanamnese. 5 Geschwister (4 Schwestern und 1 Bruder) leiden an Myoklonus-Epilepsie. Sie sind Kinder gesunder Eltern, in deren Verwandtschaft weder Nerven- noch Geisteskrankheiten vorgekommen sind. Der Vater, 52 Jahr alt, gesund, ist Mässigkeitstrinker. Die Mutter 44 Jahr alt, gesund. Beide nicht miteinander verwandt. Die Mutter hat 11 Wochenbetten durchgemacht und ausserdem 5 Aborte gehabt. Alle Kinder sind unter ganz normalen Verhältnissen geboren und erzogen. Sie haben alle Masern und Scharlach durchgemacht. Das Leiden entwickelte sich bei allen Kindern derartig, dass in einem gewissen Alter (zwischen 6—13 Jahren) nächtliche Krampfanfälle mit klonischen Konvulsionen sich einstellten. Erst in späterer Zeit stiessen tetanische Muskelkrämpfe hinzu. Während oder nach diesen Anfällen trat gewöhnlich Bettnässen ein. Das Bewusstsein war meistens erloschen. Im ersten Jahre wiederholten sich die Anfälle etwa allmonatlich einmal, im zweiten Jahre häufiger, meistens in der Nacht. Spontane Urinentleerung erfolgte nicht bei Krämpfen mit erhaltenem Bewusstsein. Etwa im 4. Jahre tritt die Krankheit in ein neues Stadium: es stellen sich am Tage Zuckungen in den Extremitäten ein, während die nächtlichen Krämpfe jetzt wieder seltener werden. Allmählich afficieren die Zuckungen die Arme, Beine, den Rumpf und das Gesicht. Ein jedes Kind hat seine ruhigen und unruhigen Tage. Allmählich wird auch die Sprache in Mitleidenschaft gezogen, die Worte können nicht im Zusammenhang ausgesprochen werden, mitten im Wort oder Satz wird eine Unterbrechung gemacht. Auch Schlingbeschwerden kommen vorübergehend vor. Die Kinder haben vor Ausbruch der Krankheit einige Schulkenntnisse erworben, sie verstehen zu lesen, rechnen und schreiben und zeigen eine normale geistige Entwicklung. Etwaige »Nervosität» ist vor Beginn der Erkrankung nicht beobachtet worden. Keine Blasenstörungen. Alle möglichen angewandten Kuren und Heilmittel (Bäder, Massage, Kaltwasserkur, Seebäder, Magnetismus, Bromkalium, Bromnatrium etc.) haben zu keinem Resultat geführt.

Anamnese. Gertrud erkrankte vor circa 5 Jahren plötzlich des Nachts, indem sie während des Schlafes, ohne dabei zu erwachen, einen Krampfanfall bekam. Die Patientin soll vor dem Ausbruch der Krankheit sich einer fester Gesundheit erfreut und sich geistig und körperlich erfreulich entwickelt haben.

Während des Anfalles war sie vollkommen bewusstlos, atmete tief und schwer und war im Gesicht bläulich verfärbt.

Nach einer Pause von zwei Wochen trat ein neuer Anfall ein

Digitized by Google

und diesem folgten in nicht mehr genau anzugebenden Zeitintervallen weitere von demselben Typus wie der erste. Vor einigen Monaten soll ein Anfall im wachen Zustände eingetreten sein, angeblich durch zu starken Sonnenschein. Im Laufe des ersten Jahres wusste Patientin nichts von ihren Anfällen. Im Laufe des zweiten Jahres jedoch erwachte sie häufig vor den Anfällen mit kurzdauernder Aura. Mit der Zeit änderte das Krankheitsbild sich dahin, dass der Patientin durch krampfhafte Zuckungen das Treppensteigen schwer wurde. Auch eine Störung der fineren Bewegungen beim Schreiben, Zeichnen, Klavierspielen stellte sich bald ein. Das Nähen ging mit grosser Mühe. Gleich zu Beginn dieser Periode sollen auch Orbicularis- und Lidkrämpfe eingetreten sein, angeblich hauptsächlich durch Einwirkung von Licht. Seit zwei Jahren soll eine gewisse Kräfteabnahme eingetreten sein, geistig hat sich das Kind aber ziemlich gut weiter entwikkelt. Die Schule hat Patientin 5 Jahre besucht.

Sie wurde zuerst in Reval und darauf vor zwei Jahren in Petersburg mit elektrischen Bädern behandelt.

Status præsens (November 1889).

Patientin ist körperlich und geistig gut entwickelt. Die nächtlichen Krampfanfälle treten hier noch recht häufig auf, fast allnächtlich, dabei ist Bettnessen eine seltene Erscheinung. Patientin wacht bei diesen Krämpfen nicht auf.

Pupillen mässig weit, reagieren prompt.

Die Zunge wird gut vorgestreckt und in dieser Stellung so ziemlich ohne Zuckungen erhalten. Zuckungen im Gebiete des Gesichtes lassen sich nicht beobachten, nur bei sanftem Lidschluss tritt ein leichtes Vibrieren im Gebiete des Orbicularis auf, im übrigen imponiert das Gesicht durch seinen ruhigen, nicht unintelligenten Ausdruck. Die Sprache bietet keinerlei Abnormitäten, wenigstens heute, als einem »guten Tage». An »schlechten Tagen» werden nicht alle Worte in gleich rascher Weise ausgesprochen; Silben und Sätze werden dabei manchmal von Pausen unterbrochen.

Während der Rückenlage oder auch während des Sitzens bietet Patientin nur wenig Abnormes. Nur selten tritt am Körper eine Zukkung auf. Dieselbe befällt dann entweder einzelne Extremitäten oder spielt sich auch in den Rückenstreckern und der Bauchmuskulatur ab. Die Intervalle zwischen denselben betragen eine halbe Minute und noch mehr.

Das ruhige Bild ändert sich sofort, wenn Patientin irgend welche Bewegungen macht oder zu machen veranlasst wird. Alsdann treten intensivere Zuckungen auf im Rumpf, in den oberen und unteren Extremitäten, und zwar hängt die Intensität, wie es den Anschein hat, von der jedesmaligen grösseren oder geringeren Inanspruchnahme der betreffenden Teile ab. So zucken z. B. bei der Absicht, der Patientin das Kleid zuzuknöpfen, wesentlich die oberen Extremitäten, bei beabsichtigter Bewegung eines Beines treten hier die Zuckungen stärker hervor, beim Aufstehen aus der Ruhelage treten bedeutende Schwankungen des Rumpfes und Zuckungen der Extremitäten ein. Die Gemütserregung zu Beginn einer jeden Thätigkeit hat einen deut-

Digitized by Google

lich steigernden Einfluss auf die Zuckungen. Oft gewahrt man eine vereinzelte Zuckung nur an der einen Körperhälfte. Die Zuckungen sind nicht immer symmetrisch. Das Gehen gelingt, wenn es einmal nach grösseren Schwankungen eingeleitet ist, streckenweise ganz gut, auch selbst ohne Unterstützung. Der Gang ist dabei, um an Sicherheit zu gewinnen, etwas breitspurig. Noch einigen Schritten tritt dann plötzlich ein nicht unbeträchtliches Zucken und Schwanken des Körpers im Lendenteil auf. Im allgemeinen gelingt das Gehen mit leichter Unterstützung viel besser und sicherer.

Der Ernährungszustand der Muskulatur ist ein vortrefflicher. Passive Motilität ist erhalten. Sensibilität normal. Patellarreflex vorhanden, nicht erhöht. Der Urin enthält Indikan, besonders stark nach den nächtlichen Anfällen. Blasen- und Mastdarmstörungen bestehen nicht.

Respirations- und Cirkulationsapparat sind normal. Therapie: Chloralhydrat. Verbesserung.

Fall 3.

(BÜHRER: Ueber einen Fall von Unverrichts'scher Myoklonie, Correspondenz-Blatt für Schweizer Aerzte. 1901, Nr 7).

Es handelt sich um ein 18jähriges Mädchen aus dem Kanton Solothurn (Schweiz). Die Anamnese ergiebt, dass Pat. aus einer durch Abusus spirituosorum entschieden degenerierten Familie stammt: Der Grossvater väterlicherseits starb infolge von Trunksucht, die Grossmutter mütterlicherseits starb in der Heil- und Pflege-Anstalt Rosegg, wo sie wegen chronischem Alkoholismus, verbunden mit tiefgehender psychischer Degeneration lange Zeit versorgt war. Der Vater der Pat. war früher stets gesund; er ergab sich, angeblich erst nach der Geburt der Pat., im 32. Jahr dem Schnapsgenuss und litt nach der vom behandelnden Arzt in verdankenswerter Weise erteilten Auskunft in seinen letzten Jahren an hochgradiger Tabes dorsalis: er hatte auch einmal Delirium tremens und starb anno 1898 an Herzschwäche. Die Mutter der Pat. ist eine gesunde, vernünftige Frau; sie ist seit $1^1/_2$ Jahren in zweiter Ehe mit einem Mann verheiratet, der die Kinder erster Ehe offenbar sehr lieblos und grob behandelt.

Besonders wichtig sind sodann noch einige erst nachträglich von der Mutter in Erfahrung gebrachte anamnestische Daten, namentlich die Mitteilung, dass noch zwei weitere Geschwister der Pat. eine ähnliche Krankheit hätten. Ein 15jähriger Bruder zeigte ebenfalls vom 15. Jahre ab hie und da zwecklose, ausfahrende, ruckartige Bewegungen in den Armen, so dass er z. B. in der Schule manchmal die Feder wegschleuderte. Seit Mai 1900 hatte dieser Bruder mehrere der Schilderung nach epileptische Anfälle, welche ihn zwangen, seinen Beruf als Fabrikarbeiter aufzugeben. Eine Untersuchung dieses Bruders ergab, dass er allerdings hie und da blitzartige, unwillkürliche Zuckungen einzelner Muskeln aufwies; immerhin aber waren dieselben nicht so charakteristisch und so intensiv wie bei seiner Schwester, so

Digitized by Google

dass er z. B. ohne Hindernis sprechen, gehen und sich an- und auskleiden konnte. Eine 7-jährige Schwester der Pat. sodann soll ebenfalls schon mehrfach ähnliche Anfälle, wie sie Pat. selbst hatte, mit Steifigkeit, Bewusstseinsverlust und Krämpfen der rechtsseitigen Körpermuskulatur erlebt haben, zeigte dagegen nie unwillkürliche Zukkungen. Drei weitere Geschwister von 12, 10 und $1^1/_4$ Jahren haben noch keine ähnlichen Symptome dargeboten; sie sind eben auch noch nicht in dem Alter, in welchem sich bei unserer Pat. die ersten Anfänge des Leidens geltend machten.

Als Kind soll Pat. ausser einer Brustfellentzündung im 10. Jahre stets gesund gewesen sein. Sie lernte zu der normalen Zeit stehen und gehen, kam in der Schule leidlich gut vorwärts und besorgte auch viele Haushaltungsgeschäfte regelrecht.

Die Krankheit begann im 12. Lebensjahre und zwar ziemlich akut: Die neben der Pat. schlafende Mutter bemerkte einmal nachts einen *Anfall;* derselbe bestand aus Krämpfen der Extremitäten, welche bald steif gestreckt, bald verdreht wurden; Pat. wusste nichts mehr von sich selbst, verdrehte die Augen. Der Anfall ging nach ca. 5 Minuten vorüber. Nach $^1/_4$ oder $^1/_2$ Jahr stellte sich dann plötzlich wieder ein Anfall ein, mehrere Wochen später noch ein weiterer, kurz, die Anfälle wiederholten sich in immer kürzer werdenden Intervallen. Pat. bemerkte dabei als eine Art von Aura-Erscheinung eine Schwere im linken Arm oder linken Bein, darauf zeigten sich unwillkürliche Streck- und Beuge-Bewegungen in diesen Extremitäten: Pat. ruft der Mutter, sie solle ihr den Arm halten oder dergl., und verliert dann das Bewusstsein. Während der Bewusstlosigkeit treten Krämpfe im Gesicht und in den Extremitäten auf. Die Anfälle waren nachts häufiger als am Tag, sie traten nicht selten im Schlaf auf, so dass die Pat. am andern Morgen gar nichts davon wusste. Nach den Anfällen fühlte sich die Kranke meist müde, wirr im Kopf.

Diese offenbar epileptischen oder epileptiformen Anfälle steigerten sich in ihrer Intensität sowie in der Häufigkeit ihres Auftretens bis zum 14. Lebensjahr, einem Zeitpunkt, wo sich bei der Pat. ein zweites wichtiges Symptom ihrer Krankheit geltend machte, nämlich *unwillkürliche Zuckungen* der gesamten Körpermuskulatur. Diese Zukkungen waren bei Tag beständig vorhanden, allerdings stärker, wenn Pat. arbeiten sollte oder wenn man sie beobachtete; auch hatte Pat. manchmal gute Tage, wo nur sehr wenige und leichte Zuckungen auftraten, daneben aber auch recht schlimme Tage, wo sie wegen der unwillkürlichen Bewegungen gar nichts anfangen konnte. Pat. musste deswegen im 15. Lebensjahr aus der Schule genommen werden; denn es stellte sich heraus, dass die Zuckungen nicht, wie Eltern und Lehrer zuerst vermuteten, eine Unart des Kindes seien und bei Vorwürfen und körperlichen Strafen nur noch viel stärker wurden. Durch die unwillkürlichen blitzartigen Muskelkontraktionen war Pat. in ihrer Bewegungsfähigkeit sehr gehindert. Häufig war eine solche Zuckung Schuld daran, dass die Kranke z. B. beim Essen den Löffel wegwarf, oder irgend eine Flüssigkeit verschüttete, oder das Geschirr fallen liess und zerschlug, so dass sie auch in der von den Eltern betriebe-

Digitized by Google

nen Wirtschaft nicht mehr zum Servieren zu gebrauchen war. Die Mutter schaffte sich daher, um Pat. wenigstens in der Küche, beim Abtrocknen u. s. w. beschäftigen zu können, emailliertes, unzerbrechliches Koch- und Essgeschirr an. Nicht selten passierte es auch, dass Pat. mitten im Stehen oder Gehen von einer gröberen Zuckung zu Boden geworfen wurde, wobei sie sich manchmal verletzte. Auch beim Essen, Nähen, Stricken etc. soll sie sich mehrmals verletzt haben.

Seit dem Auftreten der Zuckungen haben die epileptischen Anfälle zwar abgenommen, aber noch nicht ganz aufgehört. Es bestand zwischen diesen beiden Symptomen insofern ein wichtiger *Zusammenhang,* als die Zuckungen jedesmal vor einem Anfall am intensivsten und nach einem solchen am schwächsten waren. Wenn die Zuckungen dann im Laufe einiger Tage oder Wochen langsam stärker wurden, so wusste die Kranke genau, dass sie einen neuen Anfall zu erwarten hatte, und die Mutter sehnte sich nach ihrer Aussage geradezu nach einem Anfall, weil nach demselben auf ein paar ruhige Tage zu hoffen war.

Psychische Veränderungen hat die Mutter an der Pat. nicht wahrgenommen, nur soll sie seit etwa einem Jahr etwas »kurze Gedanken» haben.

Therapeutisch liess sich das Leiden der Pat. durch eine antiepileptische Behandlung, welche der Hausarzt einleitete, und durch einen 9-wöchentlichen Aufenthalt im Spital in Laufen, wo die Diagnose Hysterie? gestellt wurde, nur temperär beeinflussen. Seit Frühjar 1900 sind die Anfälle und damit die Tage der starken Zuckungen wieder recht häufig, so dass im August 1900 die Ueberbringung der Pat. in die Basler medizinische Klinik bewerkstelligt wurde.

Der bei der Patientin aufgenommene *Status* ergab folgendes: Pat. ist kräftig gebaut, von gutem Ernährungszustand, Muskulatur und Fettpolster gut entwickelt. Hautfarbe normal. Die Pat. ist sehr unruhig, sie zeigt eine Menge *unwillkürlicher Muskelzuckungen.* Diese sind vor allem durch ihren schnellenden, blitzartigen Charakter ausgezeichnet, es ist, als ob sie durch elektrische Schläge ausgelöst würden. Sie betreffen bei ruhiger Bettlage der Pat. successive so ziemlich die gesamte willkürliche Muskulatur. Dabei sind sie aber in ihrer Aufeinanderfolge sehr wechselnd und regellos über den Körper verbreitet. Während einmal 40—50 Kontraktionen verschiedener einzelner Muskeln oder ganzer Muskelgebiete pro Minute zu zählen sind, zucken kurz darauf bloss ganz wenige Muskeln in der Minute. Die Zuckungen sind teils symmetrisch, teils unsymmetrisch; sie sind in den symmetrischen Muskeln bald synchron, bald nicht synchron. Sie betreffen manchmal mehrere Muskeln zusammen, so dass eine Bewegung daraus resultiert, wie Emporschleudern der Arme, Drehung des Kopfes, Schluss der Augenlider, Emporschnellen des Rumpfes, manchmal befallen sie aber auch nur einzelne Muskelbündel, wie z. B. die verschiedenen Teile des Pectoralis major, des Sternocleidomastoideus, des Deltoideus. Sie sind oft so stark, dass sie Pat. beim Essen hindern, dass Pat. z. B. die Suppe in dem eben zum Mund geführten Löffel durch eine plötzliche ruckartige Bewegung verschüttet, ihre Milch aus dem

Digitized by Google

zum Trinken angesetzten Geschirr ins Bett ausleert oder Gefahr läuft, beim Hantieren mit Gabel und Messer sich zu verletzen; deshalb muss Pat. zu gewissen Zeiten gefüttert werden. Häufig auch stören die Zuckungen den Gehakt; Pat. wird beim Gehen, wobei sie sich eigentümlich in den Hüften wiegt, plötzlich durch einen Ruck vorn- oder hintenüber auf den Boden geworfen; manchmal kann Pat. überhaupt nicht selbständig gehen. Sie verletzte sich einmal während ihres Spitalaufenthaltes selbst beim Knien derart, dass eine klaffende Quetschwunde der linken Supraorbitalgegend zu nähen war. Auch beim Sitzen wird Pat. hie und da plötzlich unter Auftreten eines leichten Opisthotonus hintenüber geworfen. Die Zuckungen, z. B. der Arme, sind manchmal so unberechenbar und intensiv, dass man sich bei der Auskultation der Pat. hüten muss, geschlagen zu werden.

Im allgemeinen sind die Zuckungen am reichlichsten im Gebiet der Muskulatur des Schultergürtels und der oberen Extremitäten. Auch die Facialismuskulatur zeigt hie und da unwillkürliche Kontraktionen, welche sich meistens mit gleichzeitig in anderen Körpergebieten auftretenden Zuckungen kombinieren. Ziemlich häufig finden sich diese auch in der Abdominalmuskulatur, bald ein- bald doppelseitig, wobei die Mm. obliqui und transversi mehr beteiligt sind als die Mm. recti. Die unteren Extremitäten sind weniger häufig befallen als die oberen.

Die Häufigkeit und die Intensität dieser unwillkürlichen Kontraktionen ist aber nicht immer gleich; es giebt Tage, wo Pat. sich relativ ruhig verhält; sie hat auch schon gelernt, die Zuckungen z. B. beim Essen durch Aufstützen des Ellbogens auf den Tisch, möglichst unschädlich zu machen. Auch üben willkürliche Bewegungen einen unverkennbaren Einfluss auf die Zuckungen aus, indem diese letzteren bei der Ausführung intendierter Bewegungen zu gewissen Zeiten entschieden verstärkt sind. Hiebei kommt aber auch noch in Betracht, dass die Zuckungen bei Beobachtung der Pat. durch den Arzt oder das Wartepersonal ebenso wie bei jeder gemütlichen Alteration vermehrt und verstärkt wahrzunehmen sind. Von ganz besonderem Interesse ist sodann der in der Anamnese schon angegebene Einfluss der epileptischen Anfälle auf die Zuckungen, indem die meisten und die intensivsten Zuckungen in der Zeit vor diesen Anfällen zu beobachten sind, die schwächsten unmittelbar danach. Vor den Anfällen hat die Pat. ihre »schlechten», nach denselben ihre »guten Tage».

Im Schlaf sistieren die Zuckungen; sie treten aber auf, sobald sich Pat. im Schlaf umwendet, und wecken sie, so dass sie oft ganz schlechte Nächte durchmachen muss.

Die Prüfung des Geruchs und des Geschmacks der Pat. ergiebt normale Verhältnisse; eine in der otologischen Klinik vorgenommene Untersuchung des Gehörs führte zu der Diagnose: Nervöse Schwerhörigkeit beiderseits. Die Pupillen sind gleich weit, reagieren prompt auf Lichteinfall und Accomodation. Ophthalmoskopisch ist ausser einer leichten, noch normalen Rötung der Papillen nichts Pathologisches wahrzunehmen. Sehschärfe und Gesichtsfeld, sowie Farbensinn sind durchaus intakt. Die Bewegungen der Bulbi sind koordiniert; beim Blick nach rechts oder links treten hie und da Nystagmusartige Zuk-

Digitized by Google

kungen der Bulbi auf. Die Zunge ist eigentlich keinen Moment ruhig; man sieht an ihr unaufhörlich symmetrische und asymmetrische Zuckungen, wodurch sie beständig ihre Form wechselt. Auch im weichen Gaumen findet man dasselbe lebhafte Muskelspiel; bald bemerkt man ein blitzartiges Emporziehen beider Gaumenbögen, bald Kontraktionen bloss der einen Hälfte derselben, bald isoliertes Emporschnellen der Uvula, Die Sprache der Pat. ist langsam und träge, aber nicht dysarthrisch; Pat. wird hie und da mitten im Reden von schnalzenden oder schluchzenden Lauten unterbrochen. In der Schrift spiegeln sich einzelne der unwillkürlichen Zuckungen als unbeabsichtigte, ausfahrende Striche wieder. An den Organen des Thorax sind ausser einem leichten systolischen Herzgeräusch keinerlei pathologische Veränderungen zu finden, ebensowenig an den Abdominalorganen. Die Muskulatur der Extremitäten zeigt normalen Ernährungszustand und normale elektrische Erregbarkeit; ihre rohe Kraft ist gut. Die Sehnen-, Haut- und Periostreflexe, namentlich das Kniephaenomen. sind leicht gesteigert. Die Sensibilität ist intakt. Die Menses, welche seit $1^{1}/_{2}$ Jahren postponierend eingetreten waren und seit Frühjahr 1900 ausgesetzt hatten, stellten sich während des Spitalaufenthaltes in regelmässigen Intervallen und ohne Einfluss auf die Krankheit wieder ein. Der Urin ist stets frei von pathologischen Beimengungen; seine 24stündige Menge erhöht, sie schwankt zwischen 1500 und 4000 cm^3. Der Stuhl ist regelmässig. Die Körpertemperatur ist stets normal.

Von den subjektiven Beschwerden der Pat. wären Klagen über vage, rheumatische Schmerzen in den verschiedenen Muskelgebieten hervorzuheben. Sonst befindet sich Pat., abgesehen von ihren Anfällen und Zuckungen, leidlich wohl, namentlich an den sogen. »guten Tagen», sie hat auch während ihres Spitalaufenthaltes um über 12 kg. zugenommen. Ihr psychisches Verhalten ist nie auffällig alteriert; nur ist eine leichte Unbesinnlichkeit und Vergesslichkeit nicht zu verkennen. Dass sie sich nur wenig mit Handarbeit oder Lesen u. s. w. beschäftigt, sondern meist unthätig auf ihrem Stuhl sitzt, ist wohl neben ihren Zuckungen, die sie eben an allen Verrichtungen hindern, auch einer gewissen geistigen Stumpfheit zuzuschreiben.

Die Pat. hatte bald nach ihrem Spitaleintritt neben ihren Zukkungen zwei leichte Anfälle von Krämpfen mit Opisthotonus, Bewusstlosigkeit, Cyanose des Gesichtes, Schaum vor dem Mund und nachheriger Mattigkeit; diese Anfälle wurden indessen ärztlich nicht beobachtet; es findet sich aber in der Krankengeschichte, ohne dass damals schon besonders darauf geachtet wurde, die Notiz, dass vor dem einen Anfalle die Zuckungen sehr heftig gewesen seien und nachher einen halben Tag lang völlig gefehlt hätten. Auf eine längere Brom-Kali-Medikation, sowie auf Faradisation, Isolierung, Hydrotherapie, forcierte Ernährung und Arsen-Kur hin wurden die Zuckungen etwas vermindert und Anfälle nicht beobachtet. Die Zuckungen zeigten sich aber sofort wieder in ihrer alten und zum Teil noch stärkeren Intensität, als einmal versuchsweise Bromkali durch Hyoscinum hydrobromicum ersetzt wurde, und als endlich die Brom-Therapie wegen einer Brom-Akne ausgesetzt werden musste. Auch auf eine zeitweise ein-

Digitized by Google

geleitete Suggestionsbehandlung, auf energischen Zuspruch u. s. w. hin war irgend eine Verminderung der Zuckungen nicht zu konstatieren.

Am 15. Oktober trat, nachdem gerade kurz vorher der ungewöhnlichen Heftigkeit der Zuckungen wegen ein ausführlicher Status aufgenommen worden war, ein *Anfall* auf, der ärztlich beobachtet wurde, und der sich mit all seinen typischen Symptomen als einen unzweifelhaft *epileptischen* legitimierte. Dauer des Anfalles ca. 5 Minuten, nachher Erschlaffung, Benommenheit; Brechen; Zunge ohne Verletzung, Temperatur $36{,}8^0$. Urin ohne Eiweiss und Zucker. Die vor dem Anfall noch so intensiven Zuckungen fehlten nachher völlig, es war, als ob sich der Körper durch eine gewaltsame Entladung von der störenden Muskelunruhe befreit hätte. Einige noch restierende leichte Zuckungen der Facialis-Muskulatur verschwanden ebenfalls, nachdem Pat. an demselben Tage noch einen leichteren epileptischen Anfall von nur etwa zwei Minuten langer Dauer gehabt hatte. Es dauerte drei Tage, bis sich die Zuckungen wieder einstellten und acht Tage, bis sie wieder einigermassen intensiv wurden.

Ueber den weiteren Verlauf der Krankheit lässt sich gegenwärtig nichts Wichtigeres mehr mitteilen; die Pat. wurde am 11. Dezember 1900 aus der Klinik entlassen, nachdem zuvor eine nochmals eingeleitete Brom-Therapie in der Form des ERLENMEYER'schen Bromgemenges eine bedeutende Verminderung der Zuckungen bewirkt hatte.

Stadium III.

Stadium III, das *Terminalstadium*, kennzeichnet sich durch eine immer mehr zunehmende Erschöpfung und Kachexie. Dasselbe kann nach einigen wenigen Jahren beginnen, im allgemeinen aber stellt es sich erst nach Jahrzehnten ein.

Die Muskelunruhe nimmt im Laufe der Jahre zu, während die epileptiformen Anfälle seltener werden und zuletzt vollständig verschwinden. Der cyklische Verlauf wird unregelmässiger, indem die ruhigen Perioden kürzer werden. Ruhe und Unruhe können sogar an demselben Tage ganz bedeutend wechseln. Die sensoklonische Reaktion tritt immer deutlicher hervor.

Gleichzeitig mit dieser in vielen Muskeln sehr ausgesprochenen Unruhe ist eine deutliche, sich allmählich auf immer mehr Muskeln verbreitende Rigidität in den verschiedenen Teilen des Körpers zu bemerken. Die Patienten erstarren gleichsam in einer gewissen Körperstellung, sie bleiben vorgebeugt und hockend sitzen. Jeglicher Versuch, diese Stellung zu ändern, stösst auf einen entschiedenen, sogar bedeutenden Widerstand. Die Pat. schwitzen

Digitized by Google

und salivieren bedeutend. Mitunter werden sie auch von einem starken Hitzegefühl befallen. Es tritt deutliche Dermatographie auf.

Meist befinden sich die Patienten in einem somnolent-halbstuporösen Zustand. Es scheint, als ob das Bewusstsein sich noch mehr trübte, sobald heftigere Muskelstösse, wobei oft auch gewisse Augenmuskeln befallen werden, durch den Körper gehen. In ruhigeren Augenblicken kann man mit den Patienten sprechen, welche sich oft bis zu allerletzt ein wenig Intelligenz bewahren. In gewissen Fällen ist die Demenz doch hochgradig.

Die Patienten sind im allgemeinen sehr gereizt und schwer zu pflegen, denn sie wollen nichts von Veränderungen wissen. Sie sind unsauber. Urin und Faeces gehen während der unruhigen Perioden meist ins Bett. Profuse Diarrhöen stossen nicht selten hinzu und bringen dann Ruhe. Es tritt Abmagerung und Kachexie hinzu; Liegewunden entstehen, und der Kranke geht zufolge Erschöpfung oder einer Komplikation unter.

Zur Beleuchtung dieses Stadiums will ich zwei eigene Beobachtungen anführen.

Fall 4.

(Eigene Beobachtung).

Pernilla S., † im Alter von 62 Jahren; unverheiratet. (S. Geschlechtstafel N:r **1** u. **2**. Familie IX, Fall 15).

Familienanamnese. In dieser Familie haben zwei Schwestern, Pernilla und Bengta, jetzt beide tot, an Myoklonus-Epilepsie gelitten. (Siehe Geschlechtstafel **2**.)

Ihr Vater soll in der Jugend und im Mannesalter Alkoholist gewesen sein. Er starb im Alter von 49 Jahren, der Angabe nach, am Magenkrebs.

Die Mutter, Cousinenkind ihres Mannes, war eine hochmütige, aber ordentliche und arbeitsame Frau.

Von ihren Geschwistern nahm sich 1 das Leben.

Von den Geschwisterkindern leiden 4 an Myoklonus-Epilepsie (Siehe Geschlechtstafel **2**, Fall 13 u. 14 in Fam. VII, wie 17 u. 18 in Fam. X). Eine andere Cousine hat typische Paralysis agitans wie eine ihrer Töchter, welche ich beide gesehen und untersucht habe.

Von den Geschwistern, einem Bruder und einer Schwester, die tot sind, hatte der Bruder Paralysis agitans, welche vom Arzte diag-

Digitized by Google

nosticiert war; zwei von dessen Kindern leiden an periodischen Psychosen. Die Schwester dagegen hatte keine Nervenkrankheit, sie hatte eine weiches und fügsames Gemüt, verheiratete sich mit einem Cousin, starb aber im Wochenbett, nachdem sie ein Mädchen geboren hatte, welches lebt; dieses erhielt in dem gewöhnlichen Alter Myoklonus-Epilepsie (Fall 7).

Anamnese. In der ersten Kindheit gesund, aber mager. Gemüt stets zanksüchtig und schwierig. Intelligenz recht gut. Im Alter von 9 Jahren stellten sich nachts epileptiforme Anfälle ein, bisweilen kamen auch schmerzhafte derartige Anfälle, während deren sie bei Bewusstsein blieb. Nach einigen Jahren wurden myoklonische Muskelzukkungen in Armen und Beinen, in Rumpf, Hals und Gesicht bemerkt. Die Entwicklung der Krankheit war dann dieselbe wie bei den anderen Patienten im Geschlechte. Während der Menstruation befand sie sich stets am schlechtesten, und dann stellten sich auch die epileptiformen Anfälle am häufigsten ein. Nach diesen war sie stets verhältnismässig ruhig. Die Menstruation soll reichlich und regelmässig gewesen sein.

Viel und vielerlei wurde zu ihrer Besserung gethan, sowohl Ärzte wie Quacksalber wurden ohne Resultat befragt. Im Alter von ungefähr 30 Jahren reiste sie zu einem Quacksalber und wohnte eine Zeit lang bei ihm zwecks Behandlung. Dieser soll ihr enorm zur Ader gelassen haben. Ausserdem hatte er ihr gesagt, dass die Krankheit verschwinden würde, wenn sie ein Kind bekäme. In kurzem war sie von dem Sohne des Quacksalbers beschwängert. Pat. reiste bald darauf nach Hause, erzählte den Verwandten aber nur vom Aderlassen, weil diese sie äusserst blass fanden; von Zuckungen und Anfällen war sie aber zum grossen Teile befreit. Während dieser Zeit wurde Pat. viel voller und war recht korpulent bis ein Jahr vor ihrem Tode, wo sie nicht unbedeutend abmagerte.

Zu gewöhnlicher Zeit gebar sie ein kleines, schwächliches Kind. Die Entbindung war leicht. Sie nährte das Kind einige Tage, musste aber wegen »Milchfieber» damit aufhören. (Das Kind gab sie weg. Es starb innerhalb des 1. Lebensjahres an Konvulsionen). Vom Wochenbett genesen, kehrten die Zuckungen und Anfälle wieder wie früher. Sowohl sie wie die kranke Schwester sollen eine aussergewöhnliche starke Libido sexualis gehabt haben. Sie hatte ebenso wie die Schwester häufig Geschlechtsverkehr mit verschiedenen Männern, doch war sie post partum primum steril. (Die Schwester B. war stets steril.)

Pat. war laut mündlicher Angabe des Dr. Boström, welcher sie während der letzten Jahre ihres Lebens behandelte, recht steif im Körper. Sie war oft sehr durstig und schwitzte an unruhigen Tagen enorm. Appetit kolossal. Die beiden Schwestern wohnten auf demselben Hofe, zufolge ihrer schwierigen Gemüter aber konnten sie nicht in demselben Zimmer sein.

Vom Arzte wurde *ihr* Chloral ordiniert, welches die Zuckungen vorübergehend verringerte. Sie gebrauchte recht grosse Dosen davon. Wenn das Choral für die Woche zu Ende war und sie nicht mehr bekommen konnte, suchte sie wie die Schwester die Medizin durch Einahme von Alkohol zu ersetzen, welcher für den Augenblick Lin-

Digitized by Google

derung der Zuckungen verschaffte. Während der letzten Jahre (wie lange kann nicht bestimmt angegeben werden) hatte sie keine epileptiformen Anfälle. Die letzte Woche hatte sie auch keine Zuckungen. Sie fühlte sich sehr krank und klagte über Schmerzen im Leibe. Einmal, kurz vor dem Tode, als sie das Chloral nicht zu gewöhnlicher Zeit erhalten konnte, bekam sie einen Collapsanfall, sie streckte sich und wurde steif und leichenblass; die Umgebung glaubte, dass der Tod im Anzuge sei. Pat. starb einige Zeit später am »Gehirnschlag».

Den 11. Aug. 1893 besuchten Prof. Ödman und Dr. Boström diese Frau. Aus den kurzen Notizen des Professors, die mir derselbe gütigst zur Verfügung gestellt hat, ist unter anderem zu entnehmen, dass Pat. eine mittelgrosse fettleibige Person mit gleichgültigem, fast stupidem Gesichtsausdruck war. Sie sass im allgemeinen still auf ihrem Stuhl, hatte aber doch häufig unfreiwillige Bewegungen im Gesicht wie in der Muskulatur des Halses und der Arme, in geringem Grade in den Beinen und im Rumpfe. Die Sprache war stossend, abgebrochen, rauh, gleichsam zusammengesetzt aus freistehenden unartikulierten Lauten, welche sie sehr schwerverständlich machten.

Ihre Dienerin sagte, dass Pat. während der letzten 4 Jahre, da sie bei ihr gedient, nicht habe gehen können und dass sie einen »sehr guten» Verstand gehabt, dass sie sehr gut ihre Ausgaben und Einnahmen gewusst und dabei ein sehr gutes Gedächtnis verraten habe. »Schlaganfalle» seien während der letzten 5 Jahre wenigstens nicht bei ihr bemerkt worden.

Fall 5.

(Eigene Beobachtung).

Bengta S., 70 Jahre alt, unverheiratet (S. Geschlechtstafel N:r **3**, Familie X, Fall 17).

Familienanamnese. Die Eltern waren nicht miteinander verwandt. Der Vater gehörte nicht zu dem von mir studierten Geschlechte. Er starb im Alter von 76 Jahren und genoss zu Lebzeiten gute Gesundheit. Die Mutter wurde 77 Jahre alt und hatte keine schwerere Krankheit. Eine Schwestertochter leidet an Myoklonus-Epilepsie. Zwei Schwestern der Patientin leben und sind gesund.

Vier Geschwister sind in zartem Alter gestorben. Ein Bruder litt an Myoklonus-Epilepsie. Im grossen und ganzen war seine Krankheit von milderer Beschaffenheit als die der Schwester. Zuletzt soll er die »Eiweisskrankheit» bekommen haben. Er starb im Alter von 46 Jahren.

Die persönliche *Anamnese* hat zufolge des hohen Alters der Patientin leider nicht so vollständig werden können. Ihre zwei noch lebenden Schwestern, welche beide tüchtig sind, haben nicht so genau angeben können, wie sich die Krankheit entwickelt hat. Soviel vermag doch die ältere von ihnen zu sagen, dass sie mit einem Anfall begann, welcher sich eines Tages in der Morgendämmerung einstellte. Pat. erwachte, schrie auf und begann zu »schütteln», bald verlor sie das Bewusstsein und wurde im Körper steif. Der Harn ging ins Bett.

Digitized by Google

Nach dem Anfall, welcher nur von ganz kurzer Dauer war, bat sie um Wasser. Ähnliche Anfälle wiederholten sich später mit anfangs längeren Pausen von einigen Monaten. Bisweilen behielt sie während der Anfälle das Bewusstsein, sie klagte dann über Schmerzen in Armen und Beinen.

Während der Tage war in der ersten Zeit nichts Krankhaftes an ihr zu bemerken. Allmählich begann sie unsicher im Gange zu werden und fiel leicht um, was ihr Zurechtweisungen einbrachte. Schon als kleines Kind soll sie ein schwieriges Gemüt gehabt haben. Sie war fleissig und ordentlich, lernte gut in der Schule, solange sie trotz ihrer Krankheit dahin gehen konnte. Zum Konfirmandenunterricht wurde sie vom Vater gefahren.

Die schnellen Muskelzuckungen nahmen immer mehr zu und afficierten im Laufe der Zeit die verschiedenen Teile des Körpers (die Muskeln der Extremitäten, des Rumpfes, Gesichtes wie die Sprech- und Schluckmuskeln). Pat. hatte ruhige und unruhige Tage, gegen Ende der unruhigen Periode kam im allgemeinen ein Krampfanfall mit Verlust des Bewusstseins. Während der Menstruationsperioden war sie am schlimmsten. Die Menses sollen recht regelmässig und reichlich gewesen sein. Pat. wurde mit der Zeit ziemlich korpulent. Appetit und Durst haben stets zugenommen, desgleichen die Geneigtheit zum Schwitzen.

In den letzten Jahren hat sie bisweilen Diarrhöe gehabt und dann gleichzeitig Incontinentia alvi. Lange genug hat Incontinentia urinæ bestanden, obwohl nicht stets, sondern nur in unruhigen Nächten oder unruhigen Augenblicken am Tage, desgleichen auch bei heftigem Ärger aus irgend einer Ursache. Seit dem Klimakterium, welches ungefähr um ihr 50 Lebensjahr eintrat, hat Pat. keine epileptiformen Anfälle gehabt, die Muskelunruhe dagegen hat keineswegs nachgelassen, sondern im Gegenteil zugenommen. Von demselben Zeitpunkte an begann sie allmählich magerer zu werden, und in den letzten 5—6 Jahren hat sie sehr schnell gemagert.

Zweimal hat Pat. beide Beine gebrochen. An unruhigen Tagen ist ihr Körper von so heftigen Zuckungen heimgesucht worden, dass sie aus dem Bett gefallen ist und dabei die Beine beschädigt hat. Da dies vor mehr als 20 Jahren geschehen ist, hat sie während dieser langen Zeit ihre meiste Zeit im Bette sitzend zugebracht.

Sie hat ordentlich gelebt und stimulierende Mittel nicht in höherem Grade angewandt. Kaffee liebt sie sehr.

Viel und vielerlei ist zu ihrer Heilung versucht worden (mehrere Tausend Kronen (?) sollen in ihrer Jugend dafür verwandt worden sein), alles aber ohne Erfolg. Pat. wurde im Juni und Juli 1898 mehrere Male von mir beobachtet. Ihr Zustand war damals genau so wie in diesem Jahre, weshalb ich auf nachstehenden Status verweise.

Status præsens, Aug. 1899, (aufgenommen nach mehrwöchentlicher Beobachtung. Ich wohnte zu dieser Zeit in demselben Hause wie Pat. und hatte Gelegenheit, sie täglich mehrmals zu sehen). Pat. ist äusserst mager. Muskulatur sehr schwach. Das Aussehen der Patientin giebt Marasmus an. Im Gesicht unzählige Runzeln.

Digitized by Google

Sie ist stets sehr somnolent, schläft dann und wann am Tage und verschiedene Stunden in der Nacht. Während des Schlafes ist sie ziemlich ruhig. Sie sitzt stets, auch wenn sie schläft. Zurücklegen kann sie sich nicht, dazu ist der Körper zu steif, derselbe lässt sich nicht strecken. Wenn sie schläft, legt sie die Stirn gegen den Bettrand, auf welchen Kissen gelegt sind, damit sie sich nicht schlagen soll.

Wird Pat. geweckt, oder erwacht sie plötzlich von selbst, so schreit sie heftig auf und zeigt sich sehr unruhig. Die Zuckungen sind oft um 4—5 Uhr morgens nach dem Erwachen am schlimmsten. Sie wird viel von Durst gepeinigt und trinkt täglich mehrere Liter Wasser. An ruhigen Tagen klagt sie über nichts, an unruhigen dagegen fühlt sie überall im Körper, besonders in den Armen rheumatoide Schmerzen. Von Gemüt ist sie sehr eigensinnig und gereizt, was an unruhigen Tagen mehr hervortritt. An einem ruhigen Tage bietet Pat. in der Hauptsache folgendes Bild dar. Sie sitzt krumm im Bett, den Kopf meist abwärts gebeugt und die Augen halb geschlossen. Auf den ersten Blick wirkt sie recht dement; das aber ändert sich in gewisser Beziehung, wenn man sie mehrmals gesehen und gesprochen hat. Bisweilen sieht sie auf und zum Fenster hinaus oder richtet den Blick einen Augenblick auf den, der sie anredet. Der Blick ist ziemlich stumpf und matt. Ptosis an beiden Augen, mehr ausgeprägt am rechten Auge. Hat sie die an sie gerichtete Frage verstanden — was sie wegen meines vom Blekingschen abweichenden Dialektes oft nicht thut — so sieht sie auf, lacht kurz und antwortet. Häufig verrät sie hierbei ein gegen ihr stumpfes Aussehen und Wesen kontrastierendes gutes Urteil.

Lippen sehr cyanotisch. Ergreift man ihre Hand, so fühlt sie sich recht steif an. Indes herrscht Beweglichkeit in allen Gelenken. Mund halboffen, so dass der vordere Teil der etwas vergrösserten Zunge sichtbar wird. Vermehrter Speichelfluss. Die Zunge ist fast nie in Ruhelage, ebenso wenig wie die übrige Muskulatur am Körper. Einzelne oder meist auf mehrere Weisen kombinierte und gleichzeitige schnelle Zuckungen sind fast ununterbrochen zu bemerken. Es scheint, als ob jegliche spontane Bewegung dieselben auslöste oder vermehrte. Es braucht nicht mehr, als dass sie den Kopf hebt oder nach einer Richtung dreht, so geraten die Muskeln des Halses, Rükkens und Geschichtes in schnelle Bewegung. Die Muskulatur der Patientin befindet sich so zu sagen in einer labilen Gleichgewichtslage; nahezu ein Windhauch genügt, um Effekt zu bewirken. Die gewöhnlichsten Bewegungen, welche bei ihr beobachtet werden, sind die, dass es in den Rückenmuskeln hastig zuckt, so dass sie sich gleichsam aus ihrer hockenden Stellung aufrichtet. gleichzeitig wird der Kopf etwas aufwärts geworfen, die Gesichts- und Zungenmuskulatur tritt nicht selten gleichzeitig in Thätigkeit, ebenso auch gewisse Muskeln der Arme und Hände, oft in den gleichen Muskeln auf beiden Seiten. Es herrscht indes keinerlei Rhythmus noch Regelmässigkeit. Bisweilen zuckt die eine Hand oder der eine Arm für sich, unabhängig von dem andern, desgleichen auch die Beine. Stete unregelmässige Zuckungen werden

Digitized by Google

um Augen und Mund bemerkt. Dann und wann ist ein schnelles Ex- oder Inspirationsgeräusch zu hören. Wie gesagt alle Muskeln geraten häufig in schnelle Kontraktionen. Bittet man die Patientin, ihre Augen fest zusammenkneifen, so bemerkt man sofort eine starke Vermehrung der Muskelunruhe nicht nur im Gesicht, sondern auch an mehr entfernten Stellen.

Jegliche, auch die unbedeutendste Manipulation, welche man mit der Patientin vornimmt, vermehrt ihre Zuckungen. Dieser Umstand erschwert in hohem Grade die physikalische Untersuchung. Herztöne rein, obwohl schwach. Der zweite Aortaton verstärkt. Respirationsgeräusch an mehreren Stellen scharf vesikulär; keine Rasselgeräusche. Radialispuls oft recht gespannt, bisweilen ungleichmässig. Die Frequenz variiert zwischen 78 und 104, ist meist 84 oder darüber. Sensibilität ungestört. Seschärfe recht gut. Auf dem linken Auge ein Katarakt. Kontraktur in Hüft- und Kniegelenken, entsprechend der Stellung, welche Pat. einnimmt, wenn sie im Bette sitzt. Der Rücken lässt sich ein wenig gegen das Kissen zurückbeugen, obwohl mit Schwierigkeit, auch die Flexionsstellung der Unterschenkel kann etwas vermindert werden. Die Beweglichkeit der Ellbogengelenke ist gleichfalls beschränkt. Pat. hält die Unterarme stets flektiert (ungefähr im rechten Winkel zu den Oberarmen). Sie kann dieselben indes selbst nicht unbedeutend extendieren. Versucht man, ihren Arm zu strecken, so stösst man auf einen gewissen Widerstand, indes gelingt dies fast vollständig, obwohl in Begleitung einer bedeutenden Muskelunruhe. In der gewöhnlichen Stellung des Armes zeigt sich der M. biceps fast wie ein hühnereigrosser Tumor auf der Mitte des Oberarmes, welcher verschwindet, wenn man den Arm streckt. Lässt man ihren Arm los, so geht er sofort in seine frühere Lage und Form zurück. Bei einem Versuch, den Kopf rückwärts zu beugen, stösst man ebenfalls auf Widerstand. Die mechanische Reizbarkeit ist überall am Körper bedeutend vermehrt, am meisten doch an peripheren Teilen, wie Händen und Füssen; es bedarf nur einer leichten Fingerperkussion, um die Muskelzuckungen nicht nur in der Nachbarschaft der Perkussionstelle, sondern auch an vielen anderen entfernteren Stellen zu vermehren. Perkutiert man leicht den Rücken entlang, so kann man sehr schön sehen, wie Muskelbauch nach Muskelbauch in Kontraktion gerät; geht man vorsichtig zuwege, so gelingt es recht leicht, nur einen Teil eines Muskels zur Kontraktion zu bringen. so z. B. den M. deltoideus, pectoralis etc. Der Verstand der Patientin scheint besser zu sein, als das Aussehen vermuten lässt. An unruhigen Tagen ist sie bedeutend stumpfer als sonst. Ihr Gedächtnis ist freilich nicht so gut, dasselbe hat sich allmählich verschlechtert. Sie ist ziemlich gut orientiert, kennt die Tage der Woche und des Monates und giebt, wenn gefragt, stets das richtige Datum an. Auch weiss sie ihren Geburtstag und kennt ihr Alter, ebenso die von verschiedenen Verwandten. Sie weiss sehr wohl, wann Wochen- und Jahrmarkt in der Stadt ist; sie kennt die verschiedenen Dörfer im Kirchspiel, wo Verwandte von ihr wohnen. Pat. interressiert sich mitunter, wenn sie ruhiger ist, recht sehr für das, was um sie herum geschieht, und thut recht oft selbst Fra-

Digitized by Google

gen. So z. B. fragt sie häufig am Abend, wenn ich sie besuche: »Wo sind Sie heute gewesen, Herr Doktor?» Antworte ich dann, dass ich jemand besucht habe, den sie kennt, so fragt sie gewöhnlich: »Wie geht es dort etc.?» Sie hat es gelernt, die Zeit von der Sonne abzulesen. Zu meinem Erstaunen giebt sie oft die Zeit auf eine halbe Stunde richtig an. Einmal, als ich bei ihr im Zimmer sass, kam das Dienstmädchen einen Augenblick herein. Als sie wieder hinausgegangen war, sagte Pat.: »Das ist eine böse Sieben.» Ich fragte, wie sie heisse und erhielt die Antwort: »Ja, sie kann gern 'böse Sieben' heissen, denn sie ist so böse und abscheulich.» Pat. liest oft im Gesangbuche oder in einem anderen Andachtsbuche, die einzigen Bücher, welche sie besitzt. Wieviel sie von dem Gelesenen versteht, lässt sich schwer sagen, gewiss aber ist, dass sie einzelne Wörter und die Nummern der Kirchenlieder, welche sie liest, richtig angeben kann. Pat. ist leicht gereizt. Den Verwandten giebt sie oft heftige Antworten. Über eine Kleinigkeit kann sie bös werden, und dann antwortet sie eine lange Weile nichts. Sitze ich still da und beobachte sie, so pflegt sie, wenn sie an einem ruhigen Tage bei guter Laune ist, ab und zu eine Frage zu thun, sitzt aber während der Zwischenzeit in ihrer gewöhnlichen Weise da und sieht stumpf aus. Eines Abends sagte sie: »Es ist gut, so lange Pella (die Schwester, in deren Haus sie wohnt) lebt, denn wo soll ich dann hin.» Je unruhiger Pat. ist, destoweniger ist sie geneigt, zu antworten und überhaupt zu sprechen. Es scheint, als ob sich das Bewusstsein momentan und in gewissem Grade jedesmal verdunkelte, wenn einige heftige Muskelstösse durch den Körper gehen. Die Augenmuskeln werden dann nicht selten von Zuckungen befallen. Sie will am liebsten in Frieden sein, mag keinerlei Veränderungen, ist gleichgültig hinsichtlich der Reinlichkeit, sie will die Leibwäsche so lange als möglich behalten. Sie friert selten, obgleich sie zwischen zwei halboffen stehenden Fenstern im Zuge sitzt; zeigt grosse Geneigtheit zu schwitzen, auch in ruhigen Augenblicken. Dermatographie deutlich. An einem unruhigeren Tage wird der Körper von häufigen Muskelstössen durchfahren, wobei der Rücken oft einige Male heftig extendiert wird, gleichzeitig geraten gewisse Muskeln des Halses und Gesichtes in lebhafte Kontraktionen, desgleichen die verschiedenen Augenmuskeln und Respirationsmuskeln. In den Armen und Beinen werden auch Zuckungen bemerkt, welche indes keinen so grossen lokomotorischen Effekt hervorrufen. Die Hände werden in den Handgelenken etwas flektiert, gleichzeitig ballen sie sich schwach, wobei die Daumen mit einer gewissen Kraft an die Zeigefinger adduciert werden. Alles geschieht sehr schnell, wiederholt sich aber sehr oft. Ausser dieser sehr gewöhnlichen Kombination kommen auch, obschon seltener, einzelne Zuckungen in einem Körperteil vor. Pat, klagt darüber, dass es überall im Körper, am meisten aber in den Armen weh thut. Sie hat keine Kopfschmerzen. Speichelfluss vermehrt. Schweiss vermehrt. Mechanische Reizbarkeit grösser. Pat. ist im allgemeinen morgens, gleich nach dem Erwachen am unruhigsten und schreit so laut, dass es weit zu hören ist.

Tagesbericht, den 3. Jan. 1900. Als ich Pat. heute wiedersah,

Digitized by Google

war sie ungewöhnlich ruhig. Die Schwester teilte mit, dass die Kranke seit mehreren Tagen profuse Diarrhöen habe, die zum grössten Teil ins Bett gegangen seien. Solche pflegen sie zuweilen heimzusuchen, und dann ist sie gewöhnlich recht ruhig. Sonst ist Pat. sich gleich.

Bei der vorgenommenen Blutuntersuchung war der Hämoglobingehalt (nach Fleischl.) 80. Die Anzahl der roten Blutkörperchen war $5{,}420{,}000$ pro cbmm. (Dieselbe hohe Ziffer wurde bei zwei verschiedenen Untersuchungen erhalten). Einzelne Mikrocyten, keine erhebliche Poikilocytose. Keine Leukocytose.

Den 11. Mai 1900 besuchte ich Pat. wiederum. Sie befand sich jetzt recht schlecht. Seit einiger Zeit hatte Pat. 3 recht grosse Decubituswunden. Die Zuckungen waren wie früher. Schweiss zuweilen sehr stark. Puls 100 in der Minute. Pat. erkannte mich sofort. Sie war bedeutend somnolent. Sie ist während der letzten Wochen in den Füssen und Unterschenkeln recht sehr geschwollen gewesen. Harn sauer, etwas getrübt, frei von Albumin. Spez. Gew. $1{,}023$.

Den 19. Juni 1900 starb Pat. laut Angabe des Pfarrers in der Gemeinde[1]).

[1]) Zufolge eines Missverständnisses bei Absendung der verabredeten Depesche wurde die Obduktion vereitelt, was ich sehr bedauern muss, da ich dieselbe lebhaft gewünscht habe. Ich selbst befand mich im Auslande, hatte indes einen Obducenten in Lund gebeten, dahin zu reisen; die Depesche aber kam leider auf Abwege.

Digitized by Google

Ätiologie.

Geschlecht. Das weibliche Geschlecht wird von progressiver Myoklonus-Epilepsie etwas häufiger als das männliche befallen. In der Litteratur sind 51 Fälle beschrieben, davon 23 Männer und 28 Weiber. In den Familien der Kranken kommen ausserdem bei 5 Männern und 9 Weibern Fälle von derselben Krankheit vor. Insgesamt weiss man also, dass die Krankheit bei 28 Männern und 37 Weibern vorgekommen ist, was einem Verhältnis von 4: 5,3 entspricht. (Siehe die Zusammenstellung zwischen den Seiten 80 und 81).

Alter. Die Krankheit entsteht in den meisten Fällen in der Kindheit vor der Pubertätszeit. Die epileptischen (epileptiformen) Anfälle treten im allgemeinen zuerst auf. Nach längerer oder kürzerer Zeit (gewöhnlich nach 1 oder einigen Jahren) erscheinen myoklonische Phänomene.

Es giebt in der Litteratur verschiedene Fälle, von welchen angegeben wird, dass die Myoklonie und Epilepsie gleichzeitig entstanden sind, oder dass die Myoklonie zuerst aufgetreten ist; diese Angaben aber müssen meiner Ansicht nach mit grosser Vorsicht betrachtet werden, obgleich ich ja diese Möglichkeit nicht leugnen will. In einigen Fällen scheint es sogar ganz sicher zu sein, dass dies wirklich der Fall gewesen ist. Ich sage dies indes darum, weil meine Erfahrung innerhalb des von wir studierten schwedischen Geschlechtes mich überzeugt hat, dass Eltern und Verwandte alles thun, die Krankheit solange als möglich zu *verheimlichen*, besonders wenn es sich um Mädchen handelt. Eine Krankheit dieser Art vermindert natürlich in hohem Grade deren Aussichten, einen Mann zu bekommen. Überdies scheint es, als

Digitized by Google

ob die Verwandten nur ungern und mit einer gewissen Scham von einer Krankheit dieser Art sprächen. Dies habe ich mehrfach gefunden, und es bereitete mir grosse Schwierigkeiten, als ich an Ort und Stelle die Natur und Verbreitung der Krankheit erforschen wollte[1]).

Die Eltern können die Myoklonus-Epilepsie bei einem Kinde während der ersten Jahre verhältnismässig leicht verheimlichen, da es meist nur nachts von epileptiformen Anfällen heimgesucht wird. Erst wenn die Krankheit mit myoklonischen Symptomen am Tage auftritt, geht es nicht mehr, dieselbe zu verbergen. Es ist, wie gesagt, meine Überzeugung, dass die Anamnese in verschiedenen Krankengeschichten dieser Art mangelhaft ist und sein wird, weil die Verwandten aus angeführten Gründen die Wahrheit nicht sagen wollen.

Meines Erachtens dürfte man daher dem wirklichen Sachverhalt in Bezug auf den Anfang der Krankheit am nächsten kommen, wenn man von dem Zeitpunkt ausgeht, wo sich die myoklonischen Symptome zeigen, und von da ein oder einige wenige Jahre zurückgeht.

Wenn man die Kasuistik durchmustert, findet man, dass einigermassen zuverlässige Angaben betreffend das Auftreten der Myoklonie für 42 Fälle (19 männliche und 20 weibliche) vorhanden sind. Die Myoklonie hat begonnen in einem Alter von:

	vor dem 7. Jahre	7—10 Jahren	10—13 Jahren	13—16 Jahren	16—19 Jahren	19—22 Jahren	Summa
Für die Weiber in:	2	2	13	3	2	1	23 Fällen
Für die Männer in:	0	1	5	8	3	2	19 »

Hieraus geht hervor, dass die progressive Myoklonus-Epilepsie im allgemeinen im späteren Kindesalter vor der Pubertät auftritt und dass das weibliche Geschlecht etwas früher als das männliche befallen wird.

[1]) Dasselbe gilt in gewissem Grade auch von anderen Nerven- und Geisteskrankheiten, ein Umstand, der Neurologen und Psychiatern recht allgemein bekannt sein dürfte.

Digitized by Google

Heredität. Dass die Heredität von eminenter ätiologischer Bedeutung für diese Krankheit ist, geht sehr deutlich daraus hervor, dass sie so grosse Geneigtheit zeigt, familiär aufzutreten. In dem von mir beschriebenen Geschlechte sind mir wissentlich nicht weniger als 18 Fälle innerhalb 10 Familien vorgekommen. (Siehe die Geschlechtstafeln 1—3). Ganz gewiss werden sich im Laufe der Jahre noch mehr Fälle in diesem Geschlechte zeigen.

Man kann nicht gut sagen, dass die Krankheit in dieser Gegend endemisch auftrete, da dort kein Fall bemerkt worden ist, der nicht zu diesem Geschlecht gehört[1]). Es werden gewöhnlich mehrere

---

[1]) Im Anschluss hieran sei mir gestattet zu erwähnen, wie es zuging, als ich im Aug. 1899 in einer Nachbarstadt einen neuen Fall von dieser Krankheit entdeckte. Dieser Fall beleuchtet, wie es scheint, in hohem Grade die Bedeutung der Erblichkeit.

Eines Tages im Aug. 1899, als ich einen Kollegen Dr. Boström traf, benachrichtigte er mich von dem Vorkommen eines neuen Falles von »familiärer Myoklonie», welcher im Laufe des Frühlings ins städtische Armenhaus, wo er Arzt ist, aufgenommen worden sei. Er bot mir freundlichst an, mich dorthin zu begleiten und mir den Mann zu zeigen. Bei der Untersuchung fand ich, dass die in Frage stehende Person zwar unzweifelhaft an progressiver Myoklonus-Epilepsie litt, dass es aber keineswegs ein reiner solcher Fall sei, sondern verschiedene Abweichungen von den andern Fällen zeigte, die ich gesehen. (Weiter hinten wurde ich mich auf diesen Fall beziehen).

Ich erkundigte mich, woher der Mann gekommen sei, und erfuhr dann von der Wärterin, dass er in Schonen (Skåne) geboren sei; mehr wusste sie nicht. Dr. Boström erzählte, dass die Mutter, die er etwas kenne, in der Nähe wohne und nähere Auskunft geben könne. Wir gingen also dahin. Unterwegs sagte ich ihm, dass ich nicht anders glauben könne, als dass dieser Mann auf irgend eine Weise von derselben Blekingschen Familie herstamme, welche ich studiert habe. Es wäre nämlich höchst eigentümlich, wenn eine so seltene Krankheit in zwei nebeneinander liegenden Provinzen desselben Landes entstehen sollte, ohne dass eine Gemeinschaft zwischen den beiden Familien bestände. Dr. Boström schien mich anfangs missverstanden zu haben, indem er glaubte, dass ich der Meinung sei, dass die Mutter in ihrer Jugend eine (leichtfertige) Verbindung mit einem Manne aus der kranken Familie in M. gehabt habe. Er versicherte, die Mutter als eine gute, edle Frau zu kennen, dass kein Verdacht gegen sie in Frage kommen könne. Ich sagte ihm, dass dies nicht meine Meinung gewesen sei, denn es sei keineswegs notwendig, dies gerade von der Mutter anzunehmen. Das Geschlecht auf der väterlichen oder mütterlichen Seite hätte ja in einer früheren Generation mit dem kranken Geschlechte in Blekinge Verbindung gehabt haben können. Da ich aus diesem Grunde grosse Schwierigkeiten erwartete, den wirklichen Sachverhalt zu erfahren, erzählte ich bei der Ankunft der Mutter, einer netten und freundlichen Frau, einiges von der Krankheit ihres Sohnes, indem ich ihr sagte; dass es eine sehr ungewöhnliche sei, und, wie wir bis jetzt wüssten,

Digitized by Google

Digitized by Google

Anzahl d. beschrieb. Fälle i. d. Familie	Männlichen Geschlechtes	Weibl. Geschlechtes	Hereditär: Fälle von derselben Krankheit in der Familie	Hereditär: Andere Krankheiten
5	1	4		Die Mutter hat 11 Wochenb
3	3	—		Vater und 1 Schwester an P
3	2	1		Vater von schlechtem Charal
2	1	1		
1	—	1		Mutter starb wahrscheinlich a
1	1	—		
1	—	1	1 Vaterbruder, 1 Vaterschwester und 1 Bruder.	
1	—	1	Vater, Mutter, 1 Bruder und eine Schwester.	
1	—	1		
1	—	1		
3	—	3		
1	—	1		
1	—	1		Diese 10 Familien gehören deutliche Degenerations Geisteskrankheiten, Alko
3	2	1		
2	2	—		
2	1	1		
2	—	2		
2	1	1		
1	1	—		Grossvater starb an Hirnabs folge alkoholischem Mo gestorben. Ein Bruder a »nervös».
1	1	—		Vater dement. Mutter hatte Schwestern epileptisch.
1	1	—	2 Schwestern.	4 Brüder epileptisch. Über di
1	1	—	2 Schwestern.	Nichts über die Eltern bekann
4	2	2)		Unbekannt.
1	1	—		1 Bruder in der Kindheit an
1	—	1	1 Schwester.	
1	—	1	1 Bruder u. 1 Schwester.	»Pat. stammt aus einer dur Familie». Grossvater T Vater litt an Tabes dors
2	—	2		Eine Schwester in der Jugend
1	—	1		Die Vatermutter starb geistes Migräne gelitten hat, is epileptische Anfälle geha ein Bruder als kleine K
1	1	—		Beide Eltern imbecill. Ein Br
1	1	—	Mutter.	Grossvater mütterlicherseits it
51	23	28	5 Männer, 9 Weiber	

schrieben.

Digitized by Google

d i t ä r e V e r h ä l t n i s s e	
iten in dem Geschlechte, Eigentümlichkeiten etc.	Alkc
betten durchgemacht und ausserdem 5 Aborte gehabt. Phthisis gestorben.	Vater: Mä
akter, Verbrecher.	Vater: sta Vater: Tri
an Oesophaguskrebs.	Vater: Scl Vater: trir
	Unbekannt
en zu einem und demselben Geschlechte, welches sehr nszeichen zeigt. In demselben kommen Nerven- und lkoholismus, Tuberkulose, Konsanguinität sehr häufig vor.	Vater: Mä Vater: Tri Vater: Tri Vater: Tri Vater: Tri Vater: Tri Vater: Tri Vater: sta
abscess. Ein Vaterbruder geisteskrank, epileptisch zu- Morphiummissbrauch, ein Mutterbruder an Tuberkulose er an Hirnkrankheit gestorben. Mehrere im Geschlecht	Vater und sonen in mässig.
itte Konvulsionen und Arthritis. Ein Bruder und zwei n.	Unbekannt.
r die Eltern nichts bekannt.	Unbekannt.
annt.	Unbekannt. Unbekannt.
an Konvulsionen gestorben.	Vater: Trir Nicht Trinl
durch Abusus spirituosorum entschieden degenerierten Trinker. Grossmutter psychisch degeneriert; Trinkerin. lorsalis.	Vater Trin mens. M Geschlecl
end epileptisch.	Vater: trinl
isteskrank, 43 Jahr alt. Die Mutter, welche stets an , ist geisteskrank. Der Vater, welcher eine Zeit lang gehabt, hat Selbstmord begangen. Eine Schwester und ie Kinder an unbekannten Gehirnkrankheiten gestorben.	-
1 Bruder Idiot.	Unbekannt.
s litt an Myoklonie (ohne Epilepsie).	-

Digitized by Google

Digitized by Google

Geschwister von der Krankheit befallen, dagegen ist es ungewöhnlich, dass sie zwei Generationen hintereinander ergreift. Dies kommt nur in der Familie Nr. 8 (BURZIO'S 2. Fall) vor, wo sowohl Vater als Mutter und 3 Kinder davon heimgesucht sind, wie in der Familie Nr. 30 (CLARK & PROUT'S 3. Fall), wo Mutter und Sohn an derselben Krankheit litten; der Vater der Mutter litt in diesem Fall an einfacher Myoklonie (ohne Epilepsie). Eine meiner Patientinnen (Fall 13 in Familie VIII, siehe Geschlechtstafel Nr. 2) verheiratete sich trotz ihrer Krankheit und bekam 10 Kinder, von denen 2 sehr jung starben, die übrigen 8 sind nun erwachsen. Keines von ihnen soll die Krankheit der Mutter bekommen haben. Mehrere von ihnen sind indes im Alter von etwa 20 Jahren nach Amerika emigriert. Die hiesigen Verwandten versichern jedoch, dass dieselben fortfahrend gesund sind.

Nachstehende Tabelle zeigt die Anzahl der Krankheitsfälle in derselben Familie

in	2	Familien	(1 und 8)	kommen 5 Fälle vor,
»	1	Familie	(23)	» 4 » »
»	7	Familien	(2, 3, 11, 14, 21, 22, 26)	kommen 3 Fälle vor,
»	9	»	(4, 7, 15, 16, 17, 18, 25, 27, 30)	kommen 2 Fälle vor,
»	11	»	(5, 6, 9, 10, 12, 13, 19, 20, 24, 28, 29)	» 1 » »

an keiner andern Stelle im ganzen Norden als in Blekinge in einer gewissen Familie im Kirchspiele M. vorkäme, und dass ich es aus diesem Grunde für höchst wahrscheinlich hielte, dass sie selbst oder ihr verstorbener Mann aus dieser Gegend herstamme. Ich bat sie, mir die Wahrheit zu sagen, falls sie das wisse. Sie schien erstaunt über meine Kühnheit zu postulieren, sagte aber, dass sie den wirklichen Sachverhalt nicht leugnen wolle, obgleich sie ungern eingestehe, dass sie mit den Leuten in M. verwandt sei. Ihre Mutter war in der That dort geboren, und ihr Grossvater mütterlicherseits war Nils N—n, derselbe Mann, welcher, obgleich selbst gesund, der Stammvater zweier andrer Familien gewesen ist, in denen myoklonische Kranke vorgekommen sind. (Siehe die Geschlechtstafel Nr. 3, Familie IV, VI u. VII).

Ihre Grossmutter mütterlicherseits dagegen gehörte nicht zur Familie, ebensowenig ihr Vater und ihr Mann, sie waren aus andern Gegenden. Dies erklärt vielleicht, warum die Krankheit ihres Sohnes gewisse Abweichungen von den übrigen Fällen in M. zeigte.

Ausserdem möchte ich auf die interessante Thatsache aufmerksam machen, dass sich in diesem Zweige die Myoklonus-Epilepsie eine Generation später gezeigt hat als in den beiden legitimen Zweigen.

Digitized by Google

Die 11 Familien, in welchen nur 1 Fall vorgekommen ist, wollen wir nun etwas näher durchmustern.

Familien-Nummer	Autor	Alter d. Pat. Jahre	Anzahl d. Geschwister
5	KREWER	19	1 Bruder, 30 Jahr, Vater von zwei gesunden Kindern.
6	BECHTEREW	21	1 Schwester, 17 Jahre, zwei Geschwister in zarter Kindheit gestorben.
9	LUNDBORG	12	10 Geschwister, davon 3 in der Kindheit gestorben, 3 von den lebenden älter als Pat., 4 jünger.
10	»	12	5 Geschwister, 1 älter, die übrigen jünger.
12	»	35	9 Geschwister, 2 in zarter Kindheit gestorben, die übrigen erwachsen.
13	»	45	Keine Geschwister.
19	CLARK	44	4 erwachsene Geschwister.
20	VERGAN & GONZALES	35	3 epileptische Geschwister.
24	SCHUPFER	12	8 Brüder (3 als kleine Kinder gestorben, das Alter der übrigen nicht angegeben).
28	CLARK & PROUT . .	17	Nicht bestimmt angegeben (1 Bruder und 1 Schwester in früher Kindheit gestorben).
29	» » . . .	19	Nicht bestimmt angegeben (1 Bruder Idiot).

Aus oben stehender Tabelle geht hervor, dass in einem Falle (Familie Nr. 13) Pat. das einzige Kind in der Familie war. In den Familien Nr. 9, 10 und 24, wo die Kranken erst 12 Jahre alt waren, hatte ein Teil der Geschwister das kritische Alter (die spätere Kindheit) noch nicht überschritten, so dass es in diesen Fällen noch unentschieden ist, ob die übrigen Geschwister von dieser Krankheit verschont bleiben. In zwei Familien, Nr. 5 u. 6,

Digitized by Google

sind nur je zwei Kinder, von denen 1 in jeder Familie die Krankheit bekommen hat, 1 nicht. In Familie 12 hat Pat. 7 erwachsene Geschwister, von denen keines dieselbe Krankheit bekommen hat; in Familie 19 sind 4 Geschwister verschont geblieben. In Familie 20 hat der Kranke 3 erwachsene Geschwister, die an Epilepsie leiden. *Es erscheint also unzweifelhaft, dass diese Krankheit in einzelnen Fällen sporadisch auftreten kann, trotzdem mehrere Geschwister vorhanden sind, die ein gereiftes Alter erreicht haben. Am gewöhnlichsten ist es indes, dass mehrere Geschwister von derselben befallen werden. Direkte Vererbung von einer Generation auf die andere kommt nur ausnahmsweise vor.*

Dass die Heredität von sehr grosser Bedeutung ist, geht ferner daraus hervor, dass ausgeprägte Degeneration in verschiedenen von denjenigen Geschlechtern geherrscht hat, welche Fälle von dieser Krankheit aufzuweisen gehabt haben.

Nirgends ist dies so deutlich gewesen wie in dem von mir studierte Geschlechte, einem Bauerngeschlecht, dessen Stammbaum ich bis Mitte des 18. Jahrhunderts zurückverfolgt habe. Ich habe weitgehende genealogische Forschungen gemacht, welche das Resultat ergaben, dass ich nun weitverzweigte Geschlechtstafeln mit über 2,000 Personen zu meiner Verfügung habe[1]). Einen für den vorliegenden Bedarf geeigneten Auszug aus diesen Tafeln füge ich am Schluss dieser Arbeit bei (siehe die Geschlechtstafeln 1—3). Dort sind unter anderem die 10 Familien aufgenommen, in denen Fälle von Myoklonus-Epilepsie vorgekommen sind.

Innerhalb dieses Geschlechtes kommen übrigens in erschrekkend hohem Grade Nerven- und Geisteskrankheiten (Neurasthenie, Epilepsie, Tics, Paralysis agitans (in 5 Fällen), Imbecillitas, Idiotie, mehrere verschiedene Arten von Psychosen, Obesitas, rheumatische Leiden, Tuberkulose, Alkoholismus etc.) vor. Dieses Geschlecht ist zweifelsohne sehr zurückgeblieben und verfallen, was sogar die Bevölkerung in den umliegenden Kirchspielen selbst

[1]) Es ist meine Absicht, diese Untersuchungen weiter zu verfolgen und das gesamte Geschlecht zu studieren.

Digitized by Google

deutlich genug gemerkt hat. Vor mehr als 100 Jahren waren die Glieder dieses Geschlechtes reich und angesehen. Mehrere von ihnen waren Reichstagsabgeordnete. Indes fand der Alkoholismus dort allmählich immer mehr Eintritt, und die Verwandtschaftsehen wurden immer häufiger. Dies wie verschiedene andere Umstände führten einen äusserst schnellen Verfall herbei, wovon die jetzt lebende Generation genugsam zeugt.

Merkwürdig genug ist die Fruchtbarkeit bei den Frauen dieses Geschlechtes noch sehr gross, so dass es nicht ungewöhnlich ist, dass die Familien 10 Kinder und mehr haben. Besonders will ich auch die grosse Frequenz von Missfällen bei vielen Müttern erwähnen. Mancher Arzt könnte vielleicht zu glauben verursacht sein, dass wegen der Häufigkeit von Aborten Syphilis hier nicht so selten sei, dies aber muss ich vorläufig bestimmt leugnen. Obgleich ich meine Aufmerksamkeit nach dieser Richtung gelenkt hatte, habe ich nirgends etwas Verdächtiges gesehen. Ferner ist als bemerkenswert zu erwähnen der Leichtsinn in sexueller Hinsicht, durch welchen sich das Geschlecht bekannt gemacht hat. Perversität, Päderastie, Bestialität kommen unter ihnen vor, und wahrscheinlich in viel grösserer Ausdehnung, als ich während meines Aufenthaltes in dieser Gegend habe erfahren können.

In 7 von diesen schwedischen Familien, in denen Myoklonus-Epilepsie vorgekommen ist, nämlich in den Familien Nr. 10, 11, 12, 13, 15, 16 u. 17 sind die Eltern miteinander verwandt gewesen, und zwar waren es 5 mal (Nr. 11, 12, 13, 15 u. 16) Cousinen. Andere Autoren dagegen haben in keinem Falle Konsanguinität bemerkt.

Deutliche Degeneration scheint auch in verschiedenen der anderen beschriebenen Familien vorgekommen zu sein, nämlich in SEPPILLI'S (Nr. 3), in CLARK'S (Nr. 19) in VERGA & GONZALES' (Nr. 20 u. 21), in BÜHRER'S (Nr. 26), in CLARK & PROUT'S 1 u. 2 (Nr. 28 u. 29). Hinsichtlich der Art dieser Degeneration sei auf die Krankengeschichten und den kurzen Bericht in der Zusammenstellung (zwischen den Seiten 80 und 81) verwiesen.

Digitized by Google

Reine Epilepsie kommt nicht so selten in den Familien oder der nächsten Verwandtschaft der Kranken vor. In der Familie Nr. 14 (LUNDBORG) kommen ausser 3 Fällen von Myoklonus-Epilepsie unter den Geschwistern 2 Fälle von Epilepsie vor. In der Familie Nr. 19 (CLARK) ist ein Vaterbruder des Kranken zufolge Alkohol- und Morphiummissbrauch epileptisch (ausserdem auch geisteskrank).

In der Familie Nr. 20 (VERGA & GONZALES) litt die Mutter an Konvulsionen, ausserdem hatten drei Geschwister des Kranken Epilepsie. In der Familie Nr. 21 (VERGA & GONZALES) waren 4 Brüder von den 3 Patienten epileptisch. (Über die Eltern nichts bekannt). In der Familie Nr. 27 (FABER) war eine Schwester der Kranken eine Zeit lang epileptisch. In der Familie Nr. 28 (CLARK & PROUT) hatte der Vater eine Zeit lang epileptische Anfälle.

Ferner geht aus den Krankengeschichten hervor, dass in nicht so wenigen Fällen dergleichen Patienten von frühester Kindheit an schwach entwickelten Verstand oder eine gestörte Moral gezeigt haben (Imbecillität, »Moral Insanity»).

Die Bedeutung des Alkoholismus. Dass die Nachkommen von Alkoholisten häufig von Epilepsie heimgesucht werden, ist eine bekannte Thatsache. Es ist daher a priori anzunehmen, dass der Alkoholismus auch für diese Krankheit von Bedeutung sein muss.

In dem schwedischen Geschlechte hat seit sehr langer Zeit schwerer Alkoholmissbrauch stattgefunden. Zufolge der zahlreichen Verwandtenehen, welche in diesem nun so unglücklichen Geschlecht vorgekommen sind, haben die Alkoholwirkungen ganz gewiss eine recht bedeutende Verödung bewirken können. Es dürfte daher behauptet werden können, dass alle die verschiedenen Zweige des Geschlechtes jetzt mehr oder weniger alkoholisiert sind.

Ähnlich scheint es sich mit dem von BÜHRER beschriebenen Geschlecht zu verhalten. BÜHRER schreibt darüber folgendes:

»Pat. stammt aus einer durch Abusus spirituosorum entschieden degenerierten Familie: Der Grossvater väterlicherseits starb

Digitized by Google

infolge von Trunksucht, die Grossmutter mütterlicherseits starb in der Heil- und Pflege-Anstalt Rosseg, wo sie wegen chronischem Alkoholismus, verbunden mit tiefgehender psychischer Degeneration lange Zeit versorgt war. Der Vater der Pat. war früher stets gesund; er ergab sich, angeblich erst nach der Geburt der Pat. im 32. Jahr dem Schnapsgenuss und litt in seinen letzten Jahren an hochgradiger Tabes dorsalis; er hatte auch einmal Delirium tremens.»

Wenn man Forschungen anstellt, so findet man, dass der Alkoholismus bei den Vätern der Myoklonus-Epilepsie-Patienten oft vorgekommen ist. In 12 Familien (nämlich Nr. 3, 4, 6, 11, 12, 14, 15, 16, 17, 19, 24 u. 26) ist dies der Fall gewesen; in 3 von diesen (Nr. 3, 6 u. 17) scheint der Vater ein starker Alkoholist gewesen zu sein. In weiteren zwei Familien (Nr. 1 u. 10) ist der Vater Mässigkeitstrinker gewesen. Für die Familie Nr. 19 steht notiert, dass ausser dem Vater mehrere andere im Geschlechte unmässig gewesen sind. Mehrere Autoren haben in dieser Hinsicht keine Auskunft erteilt oder keine erhalten können; dies gilt von den Familien Nr. 8, 20, 21, 22, 23 u. 29. In einigen dieser Fälle (Nr. 20 u. 21) erscheint es mir nicht unwahrscheinlich, dass Alkoholismus vorgekommen ist; in der Familie Nr. 20 war nämlich der Vater dement und drei Geschwister der Kranken epileptisch; in der Familie Nr. 21 litten 4 Geschwister an Epilepsie und 3 an Myoklonus-Epilepsie.

Betreffend die übrigen 10 Familien (Nr. 2, 5, 7, 9, 13, 18, 25, 27, 28 und 30) finden sich nur in gewissen Fällen bestimmte Angaben vor, dass Alkoholmissbrauch bei den Eltern nicht stattgefunden hat; in den übrigen Fällen dürfte jedoch anzunehmen sein, dass die Eltern keine Alkoholisten gewesen sind, weil die Anamnesen und Krankengeschichten in diesen Fällen so vollständig sind, dass man kaum zu befürchten braucht, dass der Alkoholismus nicht erwähnt worden wäre, wenn er vorgekommen wäre.

In nachstehender Tabelle habe ich das oben Gefundene zusammengefasst:

Digitized by Google

Starker Alkoholmissbrauch beim Vater in	3 Fam.	in denen 24 Pat. mit Myoklonus-Epilepsie gewesen sind.
Alkoholmissbrauch » » »	9 »	
Mässigkeitstrunk » » »	2 »	
Unbekannt » » »	6 »	
Die Eltern haben (wahrscheinlich) nüchtern gelebt	» 10 »	wo 16 Pat. mit Myoklonus-Epilepsie gewesen sind.
	Summa 30 Familien.	

Aus dieser kleinen Statistik scheint hervorzugehen, dass Alkoholismus bei den Vätern in mehr als 50 % der bekannten Fälle vorgekommen ist. In den 12 Alkoholistenfamilien kommt eine verhältnismässig etwas grössere Anzahl solcher Krankheitsfälle (= 24) als in den 10 nüchternen Familien (= 16) vor. Indes muss zugegeben werden, dass das Material, worauf die Statistik gebaut ist, allzu gering ist, um weitgehendere und sichere Schlüsse zu gestatten.

Der Einfluss der Pubertät, Menstruation, Gravidität und Laktation ist nur unvollständig studiert worden. Die Pubertätsentwickelung scheint indes einen entschieden verschlimmernden Einfluss auf die Krankheit zu haben. Nicht selten entsteht die Krankheit erst zu dieser Zeit. Ebenso ist es sehr gewöhnlich, dass die Krankheitssymptome sich während der Periode verschlimmern.

CLARK & PROUT haben einen Pat. (Fall Nr. 3) beschrieben, dessen Mutter gleich nach Geburt der Kranken an Myoklonie zu leiden begann; nach 1 Jahre stiessen epileptische Erscheinungen hinzu, und sie musste das Bett hüten; nach weiteren 2 Jahren starb sie an Marasmus.

Ferner ist von FABER angegeben, dass bei einer Frau (Fall 1) während ihrer zweiten Schwangerschaft, besonders aber während der darauf folgenden 3 monatlichen Laktationsperiode die Krankheit zunahm; während der ersten Schwangerschaft aber wurde keine Veränderung bemerkt.

In mehreren der schwedischen Fälle soll die Gravidität einen günstigen Einfluss gehabt haben, welche Angaben ich indes bei genaueren Nachforschungen nicht so ganz sicher gefunden habe.

Digitized by Google

Ich selbst habe keine Gelegenheit gehabt, eine Kranke in dieser Zeit zu beobachten. Es wäre indes sehr zu wünschen, dass künftige Forscher der Frage grössere Aufmerksamkeit widmen wollten, ob die Myoklonie (inklusive Myoklonus-Epilepsie) in einem bestimmten Verhältnisse zu den Funktionen der Geschlechtsorgane oder damit associierter Organe, (Gl. thyreoidea, Gl:ae parathyreoideae) steht.

Die Bedeutung der Infektionskrankheiten. Es existieren keine sicheren Anhaltspunkte, um entscheiden zu können, ob Syphilis für diese Krankheit von eigentlicher Bedeutung ist.

Innerhalb des schwedischen Geschlechtes glaube ich dies mit einer gewissen Sicherheit verneinen zu können. In der übrigen Litteratur sind nur in 3 Fällen Umstände erwähnt, welche den Verdacht erregen könnten, dass Syphilis vielleicht eine Rolle gespielt haben könnte. Ich denke hier an BURZIO'S 2 aus verschiedenen Familien stammende Fälle; diese beiden Patienten zeigten Spuren von hereditärer Syphilis. In BÜHRER'S Fall ist mitgeteilt, dass der Vater an Tabes dorsalis litt. Die 2 Fälle von BURZIO will ich hier referieren.

Fall 6.

(Burzio: Contributo clinico allo studio delle mioclonie. Annali di Fren. Bd. 8. 1898. Beobachtung 1.)

P. N., 32 Jahre alte Frau.

Anamnese. Vater von guter Gesundheit, kein Trinker. Mutter an unbekannter Krankheit gestorben. Ein Bruder und eine Schwester vom Vater, welche beide tot sind, litten an derselben Krankheit wie die Patientin. Von 10 Geschwistern sind mehrere in der Kindheit gestorben. Ein Bruder ist Epileptiker und seit seinem 3. Lebensjahre von myoklonischen Zuckungen ergriffen.

Pat. wurde im Alter von 12 Jahren heftig erschreckt, wodurch allgemeine Muskelzuckungen entstanden, welche sich bald zu einem klassisch epileptischen Anfall entwickelten. Darauf war sie ein Jahr lang gesund, wonach sie einen ähnlichen Anfall bekam, der sich später ungefähr alle 8—10 Tage wiederholte. Diese Anfälle stellten sich meist nachts ein.

Status præsens (Februar 1890).

An der Stirn und Oberlippe Spuren von ererbter Syphilis in Form von sternförmigen Narben.

Digitized by Google

Allgemeines Aussehen etwas leidend. Pat. ist gewöhnlich verstimmt. Man kann keine permanenten psychischen Störungen bemerken, bisweilen aber wird sie von psychisch-epileptischen Krisen heimgesucht, die sich durch Trübung des Bewusstseins, moralische Perversität und gesteigerte psychische Reaktion und ausserdem durch Impulse, sich selbst und andern zu schaden, charakterisieren.

Pupillen und Sensibilität ohne Bemerkung.

Patellar- und Plantarreflexe gesteigert.

Blitzschnelle Muskelzuckungen erscheinen in den verschiedenen Teilen des Körpers, häufiger im Gesicht als in den Extremitäten und im Rumpf. Sie ergreifen bald einige vereinzelte Muskelgruppen oder einzelne Muskeln, bald mehrere Muskelgruppen gleichzeitig. Bisweilen sind sie monolateral, bisweilen symmetrisch in beiden Körperformen. Sobald die Kranke zu sprechen beginnt, nehmen die Zuckungen im Gesicht an Heftigkeit zu. Dazu kommen dann Zuckungen in den Zungen- und Schlundmuskeln, so dass die Sprache unterbrochen und stossend wird. Im Schlafe hören sie auf. Sie variieren sehr von einem Tage zum anderen und nehmen, je näher der epileptische Anfall ist, an Frequenz und Intensität zu. Nach einem solchen verfällt Pat. in einen Schwäche- und Ermattungszustand, wo jegliche Muskelzuckung aufhört, aber auch das Vermögen zu freiwilliger Bewegung verloren geht.

Der Übergang von dem myoklonischen Zustande zum epileptischen Anfalle erfolgt gradweise, fast unmerklich.

Psychische Affekte und Willensimpulse vermehren die Zuckungen; ebenso kann man eine Steigerung bei mechanischer und elektrischer Reizung und bei Einfluss von kalter Luft bemerken. Einen moderierenden Einfluss haben Brom und Chloralhydrat.

An unruhigen Tagen kann Pat. wegen der heftigen Muskelstösse nicht gehen. An ruhigen Tagen kann sie ihre Speise selbst zu sich nehmen.

Auf den faradischen Strom reagieren die Muskeln normal. Der Harn zeigt nichts Abnormes.

Fall 7[1]).

(Burzio: ibid. Beobachtung 2.)

C. M., 42-jährige Bauerfrau.

Anamnese. Eine analoge Krankheit ist sowohl bei Vater und Mutter, die in höherem Alter gestorben sind, wie bei einer Schwester, die im Alter von 40 Jahren starb, und einem Bruder vorgekommen, der geisteskrank war und im Alter vom 20 Jahren starb.

Seit der Kindheit leidet Pat. an epileptischen Anfällen und schweren myoklonischen Erscheinungen, übereinstimmend mit dem vorhergehenden Fall.

Die epileptischen Anfälle pflegen gewöhnlich ein paar mal im Monate wiedergekommen. Nach einem solchen kann sie 7—8 Tage

[1]) Recht summarisch beschrieben.

Digitized by Google

ruhig sein, darauf nehmen die Muskelzuckungen die letzten Tage vor dem Anfalle gewöhnlich an Heftigkeit und Frequenz zu, um nachher wieder zu verschwinden.

Status præsens (Juni 1889).

Panniculus adiposus und Muskulatur ziemlich ordinär. *Symptome von hereditärer Syphilis, bestehend aus Sattelnase und sternförmigen Narben auf der Oberlippe, an der Nasenwurzel und der Stirn.*

Die Intelligenz ist schwach. Pat. ist verstimmt. Die Pupillen sind gleichgross, mydriatisch, reagieren normal. Sensibilität intakt. Patellarreflexe normal; zuweilen geschieht es bei der Perkussion an den Patellarsehnen, dass myoklonische Zuckungen in derselben Extremität mit einer Tendenz zur Verbreitung erscheinen. Dasselbe Phänomen wird bei Prüfung der plantaren und radialen Reflexe beobachtet.

Die am meisten afficierten Muskeln sind die des Gesichtes (besonders die frontalen), des Nackens und der Axeln, am wenigsten ergriffen sind die des Abdomens und der M. rectus femoris. Intendierte Bewegung und aufrechte Stellung vermehren die Muskelzuckungen; dasselbe thun Gemütsbewegungen, sensible Reizung, wie elektrische und mechanische Muskelreizung. Während des Schlafes hören sie auf. Harn ohne Bemerkung.

Ob die Tuberkulose zu dieser Krankheit in irgend einem ursächlichen Verhältnisse steht, dürfte ziemlich zweifelhaft sein. Das Material, so wie es jetzt vorliegt, kann keine bestimmte Antwort hierauf geben.

Nicht selten findet man in den Anamnesen dieser Patienten, wie ja zu erwarten ist, dass sie gewisse Infektionskrankheiten, besonders Kinderkrankheiten durchgemacht haben. Möglicherweise können diese einen Einfluss ausgeübt haben. Die Masern haben viele von ihnen gehabt. Recht oft wird auch Scharlach erwähnt. Indes ist die Myoklonus-Epilepsie nur in einem Fall (CLARK & PROUT, Fall 2) unmittelbar nach der Scarlatina beobachtet; in allen andern Fällen ist zwischen dem Auftreten derselben mehr oder weniger lange Zeit verflossen.

Ausnahmsweise haben sich ausser den erwähnten noch andere Infektionskrankheiten bei den Kranken längere oder kürzere Zeit vorher gezeigt, nämlich Pocken, Keuchhusten, Diphtherie, Dysenterie. Auch Rhachitis ist erwähnt und kann vielleicht eine Rolle spielen.

Digitized by Google

Als **hervorrufende Ursachen** der Krankheit sind in gewissen Fällen psychischer Shock (Schreck etc.) und Trauma genannt worden, teils gesondert für sich, teils und meist beide zusammen.

Körperliche Überanstrengung scheint eine gewisse, obschon untergeordnete Rolle zu spielen.

In der grossen Mehrzahl der Fälle kann man indes gar keine direkt hervorrufende Ursache finden.

Digitized by Google

Symptomatologie.

Symptome aus der psychischen Sphäre.

Im Vorhergehenden haben wir betont, dass sich die Myoklonus-Epilepsie meist auf degenerativem Grunde entwickelt. Man darf sich daher nicht wundern, dass man bei solchen Patienten so häufig psychische wie physische Degenerationszeichen antrifft.

Nicht selten zeigen sie von zartester Kindheit an Defekte auf dem Gebiete der Intelligenz oder der Moral. Ausnahmsweise ist die geistige Befähigung von Anfang an als gut bezeichnet worden. Recht oft entwickelt sich die Krankheit bei bereits offenbar imbecillen Individuen.

Im Zusammenhang mit dem Ausbruch und der Entwickelung der Krankheit werden in den meisten Fällen deutliche psychische Störungen sogar von sehr schwerer Art bemerkt.

Es ist zu bedauern, dass viele Forscher auf diesem Gebiete die Intelligenzstörungen viel zu summarisch behandelt haben, zufolge dessen unsere Kenntnisse in Bezug auf dieses wichtige Kapitel noch sehr mangelhaft sind. Künftigen Forschern bleibt es vorbehalten, diese Lücken auszufüllen.

Bereits im ersten Stadium der Krankheit merkt man, dass Pat. deutliche Depression zeigt. Das anfänglich lebhafte Kind hört auf zu spielen, es zieht sich in die Einsamkeit zurück, spricht ungern und dann auch nur wenig, fängt leicht an zu weinen etc. Gleichzeitig offenbaren sich Gemütsveränderungen, welche mit den Jahren zunehmen. Die Intelligenz der Kinder entwickelt sich nicht

Digitized by Google

weiter, sondern geht mehr und mehr zurück, im allgemeinen doch sehr langsam. Es entsteht eine immer deutlicher werdende Dementia (Imbecillität). Vorher normal entwickelte Kinder werden allmählich immer mehr beschränkt und zeigen eine ziemlich gleichmässige Abstumpfung der Geisteskräfte. Nicht selten scheint es doch, als ob das Gedächtnis früher und in höherem Grade als z. B. die Aufmerksamkeit, die Auffassung und das Denkvermögen angegriffen würde. Im zweiten Stadium der Krankheit werden die Störungen auf dem psychischen Gebiete hochgradiger. Die so zu sagen epileptogene Komponente der Krankheit drückt häufig ihren deutlichen Stempel auf die Patienten. Sie erhalten einen sog. epileptischen Charakter.

Ausserdem kommt mehr oder weniger Trübung des Bewusstseins vor, teils in Form von Schwindelanfällen (petit mal) oder rasch vorübergehender Bewusstlosigkeit (absence), teils von Dämmerungszuständen, verbunden mit Delirien und Agitation im Zusammenhang mit den Anfällen. Es scheint indes, als ob auch die myoklonogene Krankheitskomponente einen bestimmten Einfluss auf die Psyche habe. Je mehr die Muskelunruhe zunimmt, desto weniger zugänglich werden die Patienten. Sie werden immermehr somnolent, halbstuporös. Jedesmal wenn heftige Muskelstösse durch den Körper gehen, trübt sich das Bewusstsein mehr als sonst. Zuletzt geht es während des Anfalles vollständig verloren. Mit der Zeit werden diese Patienten recht hochgradig dement.

Aus Italien besonders sind verschiedene Fälle von Myoklonus-Epilepsie beschrieben worden, welche im Zusammenhange mit den Anfällen oder zu anderen Zeiten Dämmerungszustände mit Delirium, Agitation und impulsiven Handlungen schwerer Art gezeigt haben, die es notwendig machten, diese Patienten in Irrenanstalten aufzunehmen. Solche Fälle sind von SEPPILLI und VERGA & GONZALES mitgeteilt worden.

Im Nachstehenden mögen SEPPILLI'S drei etwas summarisch beschriebene Fälle wie VERGA & GONZALES' 2. und 3. Fall angeführt werden.

Digitized by Google

Fälle 8, 9, 10.

(Seppilli: Un caso di mioclonia famigliare associata all' epilessia. Riv. sper. di Fren. 1895.)

Drei Geschwister leiden an progressiver Myoklonus-Epilepsie.

Familienanamnese. Der Vater starb im Alter von 68 Jahren an chronischer Lungenkrankheit. Er hatte einen schlechten Charakter, sass 3 Jahre im Gefängnis zufolge blutiger Händel. Starker Alkoholist. 11 Kinder, von welchen 3 in zartem Alter starben, die übrigen 8 aber leben; 3 davon sind in dieselbe Anstalt aufgenommen.

Die Mutter starb, 50 Jahre alt, an einer schweren Brustkrankheit. Sie war nüchtern und ordentlich. Die Ursache, dass 3 der Kinder dieselbe Krankheit bekommen haben, wird der schlechten Behandlung und den wiederholten Drohungen (sogar mit Waffen in der Hand) von seiten des Mannes gegen die Frau zugeschrieben.

Fall 1. Ein 22-jähriger Mann.

Anamnese. Pat. wurde im Alter von 19 Jahren wegen Diebstahl bestraft. Während seines Aufenthaltes im Gefängnisse bekam er epileptische Konvulsionen. Heftiges Gemüt. Nachdem er sich mehrfach sonderbar erwiesen hatte (unter anderem hatte er versucht, seine eigene Schwester zu notzüchtigen), wurde er am 31. Oktober 1893 in die Irrenanstalt zu Brescia aufgenommen.

Status præsens. Pat. ist von kleiner Statur. Körperkonstitution gracil. Haut fein, anämisch. Muskulatur schwach. Sensibilität normal. Haut- und Sehnenreflexe gut erhalten. Gang erschwert, Pat. wird öfters von myoklonischen Zuckungen in den Beinen heimgesucht. Ähnliche Muskelzuckungen sind auch in andern Teilen des Körpers zu bemerken. An einigen Tagen ist er frei von solchen, an anderen wieder treten sie häufiger auf. Sie nehmen in Verbindung mit Willensinnervation und Gemütsbewegungen zu. Im allgemeinen sind sie vor und nach den epileptischen Anfällen am ausgesprochensten. Während des Schlafes verschwinden sie. Schreibfähigkeit beschränkt, Schrift zitternd und spastisch. Sprache unregelmässig. Pat. skandiert und hört oft wegen Krampf in der Zungenmuskulatur mitten in einem Wort auf. Die elektrische und mechanische Reizbarkeit der Muskeln normal. Pat. hat dann und wann epileptische Anfälle. *Intelligenz gut. Gemüt gereizt. Passionen gewaltthättig. Moral schlaff. Bisweilen sind die epileptischen Anfälle 2—3 Tage lang von einem delirierenden Zustande mit Verwirrtheit, schwerer Agitation, impulsiven Handlungen und tiefer Trübung des Bewusstseins begleitet.*

Fall 2. Ein 29-jähriger Mann.

Anamnese. Ein epileptischer Anfall zum ersten Male im Alter von 19 Jahren. Zum Militärdienst tauglich erklärt, musste er nach 6 Monaten wegen Krampfanfällen nach Hause gesandt werden. Zu Hause angelangt zeigten sich Muskelzuckungen, welche an Stärke zunahmen. Heftiges Gemüt. Pat. ist dem Alkohol ergeben. Den 11. Jan. 1894 wurde er ins Irrenhaus aufgenommen.

Status præsens. Kräftige Körperkonstitution. Muskulatur gut

Digitized by Google

entwickelt. Reflexe normal. Muskelstösse und Tremor werden in Armen und Beinen beobachtet, und diese nehmen bei intendierten Bewegungen zu, bisweilen in einer Extremität allein, gewöhnlich doch bilateral. Der Gang an gewissen Tagen ohne Bemerkung, an anderen dagegen zufolge Muskelzuckungen in den Beinen erschwert. Die Sprache regelmässig, aber langsam, saccadiert. Zuweilen klonische Zuckungen im Gesicht, entweder dort allein oder mit solchen in den Extremitäten verbunden. Die Schrift giebt Tremor an und zeigt Zickzacklinien zufolge der Muskelstösse im Arme. Die Muskelunruhe hört im Schlafe auf. Gemütsbewegungen erhöhen sie; ebenso ist Pat. vor und nach den Anfällen unruhiger. Diese sind recht selten, klassisch epileptisch. *Denkfähigkeit gut. Moral schlaff. Pat. ist heftig und zeigt Zornesäusserungen, die leicht in Raserei übergehen.*

Fall 3. Eine 31-jährige Frau.

Anamnese. Im Alter von 11 Jahren epileptische Anfälle, welche recht oft kamen. Nach 3 Jahren kamen Muskelstösse hinzu. Maniakalische Anfälle zufolge deren sie den 13. Febr. 1894 in die Anstalt aufgenommen wurde.

Status præsens. Pat. ist klein von Statur; Muskulatur schwach. Fibrilläre Zuckungen und Muskelstösse sind in den Extremitäten, im Rumpf und Gesicht zu beobachten. Letztere folgen oft 4—5 mal hintereinander und kommen auf beiden Seiten in den entsprechenden Muskeln gleichzeitig. Sie hören während des Schlafes auf und nehmen bei Gemütsbewegungen zu. In Bezug auf Sprache und Schrift dieselben Störungen wie bei den Brüdern. Die Muskelunruhe ist an verschiedenen Tagen verschieden ausgesprochen, am meisten vor und nach den epileptischen Anfällen. Mechanische und elektrische Reizbarkeit normal. *Die epileptischen Anfälle sind von Agitation begleitet. Intelligens ziemlich gering. Moral schlaff. Gemüt heftig*[1]).

Fälle 11, 12[2]).

(Verga & Gonzales: Epilessia con Mioclonia. Annali di Nevrologia. 1899. Fälle 2 u. 3.)

Gaetano L., 41 Jahre alter Bauer.

Über die Eltern nichts bekannt. Von 10 Geschwistern litten 4 Brüder an Epilepsie, zwei Schwestern ausserdem an Myoklonie. Pat. wurde im Alter von 10 Jahren epileptisch und im Alter von 16 Jahren myoklonisch. Die epileptischen Anfälle und Muskelzuckungen wurden mit den Jahren häufiger und heftiger. Im Alter von 28 Jahren geriet er *ins Delirium. Er wurde äusserst geräuschvoll und streitsüchtig und zeigte grossen Abscheu vor Knaben, die er zu erwürgen versuchte.* Zuerst

[1]) Durch Brief von Seppilli, datiert den $^{26}/_{12}$ 1899, bin in nach gemachter Anfrage in sehr entgegenkommender Weise davon benachrichtigt worden, dass diese Patientin, ebenso wie einer ihrer kranken Brüder noch lebt und dass ihre Krankheit »stationär geblieben ist». Einer der Brüder starb im Juni 1895 im Status epilepticus. Die Eltern sollen nicht miteinander verwandt gewesen sein.

[2]) Summarisch beschrieben.

Digitized by Google

wurde er in ein Krankenhaus aufgenommen, erhielt dort aber einen Anfall von solcher Wut, dass er sofort in eine Anstalt für Geisteskranke gebracht werden musste.

Status praesens (1893).

Sensibilität normal. Pupillen reagieren langsam. Aussehen düster. Patellarreflexe erhalten. Die Muskelphänomene sind von ausgeprägtem myoklonischen Charakter. Hinzugefügt sei nur, dass sie bisweilen auf der linken Seite mehr markiert sind.

Singultus kommt häufig vor. Pat., welcher ununterbrochen von den Muskelzuckungen geplagt wird, ist genötigt, stets zu Bett zu liegen. Am Tage erhält er keine Ruhe, auch in der Nacht findet er selten solche. *Pat. schreit und stösst Geheul, Verwünschungen und Flüche aus.* Mit Mühe kann er einige Worte sprechen, meist sind es Jammerrufe und unartikulierte Laute. Er kann nicht allein essen, noch einen Gegenstand anfassen. Sein Gang stimmt mit dem Fall 1 überein.

Die epileptischen Anfälle sind heftig und zahlreich; nach denselben fühlt er sich etwas erleichtert.

Schwacher Verstand. Meist war er agitiert, beisweilen stuporös (attonita). *Er wünschte sich oft den Tod* und wollte durchaus nach Hause zurückkehren. Er starb den 29. April 1895 an Marasmus.

Eine Kollege, welcher die Obduktion vornahm, hat mitgeteilt, dass bei der mikroskopischen Untersuchung von den Nervencentren der Leiche nichts Bemerkenswertes entdeckt wurde.

Josef P., 21 Jahre, Giessereiarbeiter.

Anamnese. Hinsichtlich der Familie hat man in Erfahrung gebracht, dass zwei Schwestern an derselben Krankheit wie Pat. gelitten haben. Zwei Schwestern und ein Bruder sind gesund.

Im Alter von 12 Jahren zeigte sich bei dem Pat. Epilepsie gleichzeitig mit Myoklonie. *Später hatte Pat. richtige Anfälle von Manie und versuchte Selbstmord zu begehen.* Zufolge dessen wurde er im Juni 1884 in die Inrenanstalt zu Milano verbracht, nachdem er zuvor viermal in das grosse Krankenhause (in die Abteilung für Delirierende) aufgenommen gewesen war.

Status praesens (1886).

Grosse Statur, abgemagert und schmutzblasse Hautfarbe. Pupillen gleichgross, mydriatisch. Zufällige Diplopie. Patellarreflexe geschwächt. Schwache, schlaffe Muskulatur, die doch auf elektrische Reizung reagiert. Anhaltende schwere klonische Zusammenziehungen wie im vorhergehenden Fall. Dieselben Störungen in Sprache und Gang. Die epileptischen Anfälle sind selten. *Schwache Intelligenz. Sehr gereizt, stets auf alle bös. Gemütsstimmung wechselnd, bald deprimiert, bald exaltiert.* Er starb am 3. Jan. 1889. Der Kollege, welcher die Obduktion besorgte, notierte die Anwesenheit eines fibrinösen Exsudates unter der Arachnoide auf der Gehirnbasis. Die Pia mater zeigte zahlreiche kleine Granulationen (tuberkulöse Meningitis). In den Lungenspitzen tuberkulöse Veränderungen.

Digitized by Google

Auch Schupfer hat einen Fall mitgeteilt, welcher recht hochgradige psychische Störungen zeigte, doch geht aus der Beschreibung nicht hervor, ob sich dieselben mit der Krankheit entwickelt, oder ob sie vorher bestanden haben. Indes führe ich diesen Fall hier an.

Fall 13.

(Schupfer: Sulle mioclonie. Il Policlinico. 1901. Beobachtung X).

N. N., 14 jähriges Mädchen.

Anamnese Eltern gesund, keine Trinker. Ein Bruder gesund. Eine Schwester bis zum 10. Jahre gesund, wo sie zufolge eines Schreckes einen epileptischen Anfall bekam. Dieser wiederholte sich. Nach einigen Jahren starb sie an einer interkurrenten Krankheit. Die letzte Zeit war ihr Gang bisweilen unsicher und es zeigte sich Tremor, ähnlich dem der Patientin. Die übrigen Geschwister sind in zartem Alter an unbestimmten Krankheiten gestorben.

Pat. war als kleines Kind frisch und gesund. Im Alter von 12 Jahren bekam sie in einer Nacht während des Schlafes einen epileptischen Anfall. Solche Anfälle wiederholten sich später und kamen jede Nacht vor. Zuckungen stiessen hinzu. Pat. konnte bald mehr nicht allein gehen. In solchem Zustande war Pat. c. 2 Jahre im Elternhause ohne Behandlung. In einem Krankenhause in Rom wurde sie dann mit Elektricität behandelt und machte eine Bromkur durch, wovon sie so verbessert wurde, dass sie allein essen und gehen konnte. Ausserdem verschwanden die epileptiformen Anfälle. Sowohl die Muskelunruhe wie die Anfälle kamen indes nach einiger Zeit wieder.

Status praesens. (Nov. 1897).

Während ihres Aufenthaltes in der Irrenanstalt hatte Pat. oft epileptische Anfälle, meist nachts, zuweilen mehrere im Laufe von 24 Stunden.

In den Augenmuskeln keine Zuckungen. In der Zunge deutliche fibrilläre Bewegungen. Wenn sie die Zunge herausstreckt, erscheinen in der Gesichtsmuskulatur hastige Zuckungen. An unruhigen Tagen merkt man bei der Ausführung von Bewegungen mittels der Arme, dass diese von diffusen klonischen Zuckungen ergriffen werden, welche zunehmen, bis die Bewegungen vollendet sind. Hinsichtlich der unteren Extremitäten findet man, wie bald die eine, bald die andere, bald beide gleichzeitig von Muskelzuckungen befallen werden, welche teils einen lokomotorischen Effekt, teils keinen hervorrufen. Gleichzeitig werden oft die Rumpfmuskeln und das Diaphragma befallen, seltener die Gesichtsmuskeln.

Wenn man den Oberschenkel oder das Bein auf der einen Seite stark zusammendrückt, dass man die Zuckungen verhindert, so hören sie auch auf der anderen Seite auf. Beide Beine gleichzeitig aufwärts zu beugen, gelingt nur mit grosser Schwierigkeit, und die Bewegungen

Digitized by Google

erfolgen stossweise. Die verschiedenen Bewegungen in den Beinen erfolgen sehr unregelmässig, ohne dass Pat. sie selbst regulieren kann.

Die Muskelkraft ist gut bewahrt; keine Atrophie. Bei passiven Bewegungen kein Widerstand. Pat. kann nicht ohne Hilfe gehen. Nach einigen Schritten werden die Zuckungen so stark, dass sie an Gegenständen im Zimmer Stütze sucht und nicht weiter gehen kann. Sehnenreflexe an gewissen Tagen schwach, an anderen dagegen gesteigert. Die rechte Pupille ist etwas grösser als die linke, beide reagieren wenig auf Licht.

Intelligenz schwach. Sie zeigt wenig Aufmerksamkeit, ist nicht sehr orientiert, kennt weder Jahreszeit, noch Jahreszahl, noch Monat. Gedächtnis schwach. Sie kann nicht angeben, wie lange sie im Krankenhause ist. Sie hat oft schreckhafte Hallucinationen, weint häufig; ist hochgradig apathisch.

Während ihres Krankenhausaufenthaltes wurden eine Zeit lang diffuses Ödem und starke Albuminurie bemerkt, die jedoch verschwanden. Darauf beobachtete man starke Indikanurie.

Als man mit der Brombehandlung aufhörte, nahmen die Muskelzuckungen schnell an Intensität zu. Man konnte einen deutlichen Wechsel beobachten. Ausser den Zuckungen, welche ein ganzes Glied oder Teile davon befielen, bemerkte man häufig fascikuläre Kontraktionen in einem Muskel, die Wogen unter der Haut glichen; solche Muskelwogen konnte man unter der Haut sich von der Axis nach der Peripherie fortpflanzen sehen.

Bei in Klystieren verabreichtem Chloral verminderten sich die epileptiformen Anfälle. Während längerer Brombehandlung wurde Pat. wesentlich besser, so dass sie 1898 zu den Eltern zurückkehren konnte.

Ich selbst habe eine an progressiver Myoklonus-Epilepsie leidende Frau beobachtet, welche ab und zu Anfälle von »petit-mal« und »absence« hatte, ausserdem aber bisweilen in einen eigentümlichen psychischen Zustand hysteriformer Art geriet. Sie fiel nämlich in eine Art Ekstase, unter welcher sie meinte in den Himmel hineinzusehen, sie sah Gott, die Engel und ihre toten Verwandten, sie glaubte Musik von dort zu hören u. s. w. In diesem Zustande, der einige Minuten bis eine halbe Stunde und darüber dauerte, konnte man Pat. bewegen, gewisse Fragen zu beantworten. Hinterher erwachte sie wie von einem Traum und erinnerte sich an nichts von dem, was kurz vorher passiert war.

Übrigens litt Pat. an typischer Myoklonus-Epilepsie. Dieser Fall wird im Nachstehenden mitgeteilt.

Digitized by Google

Fall 14.

(Eigene Beobachtung).

Elsa, 26 Jahre alt, unverheiratet. (S. Geschlechtstafel Nr. 3, Familie III, Fall 3).

Familienanamnese. In dieser Familie sind 3 Fälle der beschriebenen Krankheit vorgekommen, nämlich die Mädchen Pella, Frida (tot) und Elsa, welche ich gesehen und untersucht habe, die aber jetzt auch gestorben ist. Keine Zeichen von Lues weder in dieser noch in einer der anderen Familien, in welchen Krankheitsfälle dieser Art vorgekommen sind. Ihr Vater hatte mehrere Jahre vor seinem Tode wiederholt Blutsturz und soll an Lungentuberkulose gestorben sein. Seinem Gemüt nach ist er laut Angabe ungleichmässig, heftig, eigensinnig und herrschsüchtig gewesen; hat Alkohol missbraucht, aber nicht in höherem Grade.

Über seine Eltern ist nichts bekannt. Von seinen Geschwistern lebt der älteste Bruder unverheiratet. Nach übereinstimmenden Angaben von verschiedenen Seiten ist dieser Päderast. Zwei Schwestern sind an Lungentuberkulose gestorben; eine dritte Schwester lebt und ist gesund.

Die Mutter der Kranken, eine Cousine ihres Mannes, lebt und ist eine etwas reservierte, ein wenig tiefsinnige Frau von 54 Jahren. In jungen Jahren munter und sehr lustig; hypersexuell. Heftiges Gemüt, aber guter Charakter. Sie sieht älter aus, als sie ist.

Ihr Vater wurde 70 Jahre alt; soll Spasmen im Gesicht gehabt haben. Ihre Mutter, welche jetzt alt ist, ist in den letzten Jahren etwas sonderbar geworden. Mehrere von ihren 12 Kindern sind sonderbar, eines offenbar geisteskrank.

Von den Geschwistern der Patientin lebt nur noch ein Bruder; dieser soll von seinem 5. bis 11. Jahre mehrmals epileptiforme Anfälle gehabt haben; 2 Geschwister sind in zartem Alter an unbekannten Krankheiten gestorben, zwei andere dagegen im Alter von 17 bezw. 24 Jahren an Tuberkulose.

Ihre Halbgeschwister[1]) sind 3 Mädchen, von denen die jüngste in zartem Alter an »Gehirnentzündung» gestorben ist. Die ältere der beiden lebenden ist gesund, die jüngere soll seit einiger Zeit an epileptiformen Anfällen leiden.

Anamnese. Im Alter von 9 Jahren wurden ohne bekannte Ursache nächtliche Krampfanfälle bemerkt. Bisweilen war sie ohne Bewusstsein, bisweilen erwachte und schrie sie. Nach einigen Jahren wurden Zittern in den Händen und schnelle unfreiwillige Zuckungen in Armen und Beinen, bald darauf auch in den übrigen Teilen des Körpers bemerkt.

[1]) Die Mutter verheiratete sich nach dem Tode ihres Mannes wieder und zwar mit einem Manne, der nicht zu ihrem Geschlechte gehörte. Derselbe war Witwer und mit ihrer an Lungentuberkulose verstorbenen Schwägerin verheiratet gewesen. Dieser, welcher vor einigen Jahren gleichfalls an Lungentuberkulose starb, war starker Alkoholist und äusserst sexuell.

Digitized by Google

Es wurde der Patientin schwer, allein zu gehen, und die Sprache wurde stossend.

Pat. machte die Volksschule durch, lernte bei schwacher Befähigung ziemlich schreiben und lesen und ist konfirmiert. Wann die Menses begannen, hat nicht erforscht werden können, dieselben sind nie regelmässig gewesen, oft reichlich. Es hat stets eine ausgeprägte Periodicität in der Stärke und Frequenz der Zuckungen und dem Auftreten der epileptiformen Anfälle geherrscht, welche in einem unverkennbaren Zusammenhang mit der Menstruation gestanden haben, nachdem diese eingetreten ist. In der prä- und intra-menstrualen Periode ist Pat. gewöhnlich sehr unruhig, die Zuckungen sind dann am stärksten gewesen und folgen kurz aufeinander. Der Gang und die Sprache sind dann sehr behindert, in den letzten Jahren fast unmöglich. Es ist jedoch zu bemerken, dass solche unruhige Tage vielmal auch in Nicht-Menstruationszeiten vorgekommen sind. Pat. pflegt an diesen Tagen stark zu schwitzen und ist sehr durstig. Gemüt schlimmer als gewöhnlich. Als Abschluss einer unruhigen Periode stellt sich ein epileptiformer Anfall in der Nacht oder am Morgen ein. Nach dem Erwachen daraus fühlt sich Pat. dann gewöhnlich müde und angegriffen, weiss aber nicht, was ihr in der Nacht passiert ist. Die Tage danach ist sie oft sehr ruhig, da die Zuckungen zum grossen Teil verschwunden sind. Zuweilen ist es freilich passiert, dass während des Anfalles die Veränderung in ihrem Zustande nicht so auffällig gewesen ist, dann aber erwartet die Umgebung stets einen neuen Anfall in der nächsten Nacht oder in den darauf folgenden, und nach diesem tritt die ersehnte Verwandlung ein. Danach hält sich Pat. einige Tage ziemlich ruhig; während der schweren Tage ist sie sehr matt geworden, jetzt dagegen ist sie ganz heisshungrig. Ist stets dem Kaffee sehr ergeben, dem einzigen stimulierenden Mittel, welches sie erhalten hat. Nach kurzer Zeit nehmen die Zuckungen wieder zu. Das Gemüt wird schwerer. Sie soll oft gedroht haben, sich das Leben zu berauben oder das Haus anzuzünden, hat aber nie einen Versuch dazu gemacht.

Tag für Tag verschlimmert sich der Zustand wieder, bis sich in einer Nacht ein neuer epileptiformer Anfall eingestellt hat, und so ist es immer weiter gegangen. Im Laufe der Jahre sind die Perioden kürzer und die Muskelunruhe grösser geworden.

Ihre Verwandten haben beobachet, dass sie sich merkwürdig still und fügsam gezeigt hat, wenn sie einmal eine gelindere Fieberkrankheit bekommen hat.

In den letzten 10 Jahren hat Pat. zuweilen kürzere oder längere (von einigen Minuten — $^1/_2$ Stunde) Anfälle gehabt, während deren sie, den Blick fest in die Höhe gerichtet, Gesichts- und Gehörshallucinationen gehabt hat; wenn man sie während der Anfälle fragte, hat sie angegeben, ihre toten Verwandten und andere (ihr unbekannte) Personen »in weissen Kleidern als Engel bei Gott im Himmel gesehen zu haben»; sie hat mit ihnen gesprochen und Musik gehört. Während der Anfälle berichtet sie, wenn gefragt, was sie sieht und hört. Ebenso unvermutet wie der Anfall kommt, ebenso schnell verschwindet er wieder. Sie braucht nur den Blick zu senken und Wasser zu verlangen, und die Umgebung weiss,

Digitized by Google

dass das Ganze vorüber ist. Sie selbst weiss hinterher nicht, was geschehen ist. Die verschiedenen Anfälle sind immer gleich, nur ihre Duration ist verschieden. (Da ich Gelegenheit hatte, sie während einiger Anfälle zu sehen, werde ich im Status præsens genauer darüber berichten). Während der 3—4 letzten Jahre hat sie einige Male bei den Mahlzeiten, sonst nie, kürzere Anfälle von Absence. (»petit mal») gehabt, sie hat plötzlich aufgehört zu essen, den Bissen im Munde, den Blick in die Höhe gerichtet unbeweglich dagesessen, ist blau im Gesicht geworden und ohne Bewusstsein gewesen, doch ist sie auf dem Stuhle sitzen geblieben und nicht heruntergefallen. Nach einer kurzen Weile hat sie sich wieder wie sonst befunden.

Status præsens. (Mai und Juni 1898). Eine Zeit lang wohnte ich auf einem dicht daneben liegenden Hofe, wo ich sie täglich zu verschiedenen Malen sah und mit ihr sprach.

Pat. ist ziemlich lang, von gracilem Körperbau. Panniculus adiposus schlecht. Muskulatur im allgemeinen schwach entwickelt, obgleich nirgends besonders atrophisch. Die rohe Muskelkraft erhalten. Gesichtsfarbe gelbbleich, etwas kachektisch. Haare dunkel, Augenbrauen und Wimpern gleichfalls dunkel. Unter den Augen dunkle Ringe. Sie sieht »tuberkulös» aus.

Gesicht langgestreckt; an der Oberlippe eine Andeutung von Hasenscharte, sonst keine Degenerationszeichen. Am Kopfe, besonders über und hinter den Ohren alte Narben. *Gesichtsausdruck, Blick und das gewöhnliche Lächeln etwas stupid.*

Pat. sieht nicht aus, als ob sie 26 Jahre wäre, sowohl in physischer wie psychischer Hinsicht scheint sie zurückgeblieben zu sein.

Sie kann elementare Fragen notdürftig beantworten, ist in der Zeit, weniger im Raum vollkommen orientiert; ihre geographischen Begriffe äusserst beschränkt, sie weiss, dass sie in M. wohnt und dass dies in Blekinge liegt; der Begriff Schweden ist ihr aber schon dunkel. Sie kann über sich selbst und ihre Geschwister, deren Geburtstage und Reihenfolge ganz gut berichten und zeigt oft, wenn sich die Frage um diesen engen Kreis dreht, ein gutes Gedächtnis. Sie kann lesen und scheint das Gelesene einigermassen zu verstehen, auch vermag sie (an ruhigen Tagen) zu schreiben, Fertigkeiten, welche sie jedoch selten anwendet, sondern die für sie nur Erinnerungen an die Kindheit sind; einfachere Berechnungen mit Addition und Multiplikation versteht sie, dagegen geht es recht schlecht mit der Subtraktion und noch schlechter mit der Division. Ihr Lehrer, welcher in der Nachbargemeinde wohnt, giebt an, dass ihre Intelligenz seit der Schulzeit bedeutend abgenommen hat. Die Auffassung ist nicht so schlecht und die Aufmerksamkeit gut. Sie zeigt sich bei dieser Untersuchung kindlich froh, besonders wenn sie richtig antworten kann. Dem Gemüte nach ist sie äusserst heftig, streitsüchtig und eigensinnig. Sie ist sehr verschlossen, erscheint traurig; wirklich heiter ist sie nie.

Sehschärfe sehr gut. Pupillen gleich gross, reagieren. Weder Strabismus noch Nystagmus. Über Geruch, Geschmack, Gehör und Gefühl nichts zu bemerken. An der Zunge tiefe von den Zähnen herrührende Gruben und Narben. Keine hysterischen Stigmata. Patel-

Digitized by Google

larreflexe bedeutend verstärkt. Bei dem Schlage des Hammers oft gleichzeitig Zuckungen in verschiedenen Muskeln der verschiedenen Körperteile. Die mechanische Reizbarkeit ebenfalls bedeutend verstärkt, fast überall, wo man prüft, und zwar an unruhigen Tagen in höherem Grade.

Volle Beweglichkeit in allen Gelenken, sowohl aktiv wie passiv. Wenn man Pat. an einem ruhigen Tage sieht, bemerkt man bei ihr blitzschnelle klonische Zuckungen bald hier, bald da in einzelnen Muskeln des Körpers, das Gesicht nicht ausgenommen.

Es herrscht kein Rhythmus in denselben. Ganz unerwartet sieht man z. B. die eine Hand oder beide sich flektieren, man beobachtet ein kurzes Zurückwerfen des Kopfes, oft in Begleitung von einer Zuckung in mehreren Gesichtsmuskeln, oder eine Streckung des Rumpfes etc. Alles macht denselben Eindruck, als ob Pat. von einer unsichtbaren Hand einem elektrischen Reize ausgesetzt würde.

Fibrilläre Zuckungen sind in den Muskeln der Hand und des Unterarmes, welche am leichtesten zu untersuchen waren, recht oft zu sehen und zu fühlen. Wenn man ihre Hand ergreift, fühlt man oft eine lebhafte zitternde Bewegung in den Muskeln und Sehnen der Hand.

Die Sprache fliesst an solchen ruhigen Tagen recht gleichmässig, doch mit einer gewissen Langsamkeit. Bisweilen wird ein Satz oder ein Wort von einer unfreiwilligen Zuckung in einem oder mehreren der zum Sprechen notwendigen Muskeln unterbrochen. An der Zunge bemerkt man zuweilen, wenn sie herausgestreckt wird, eine Zuckung.

Der Gang an diesen Tagen ist langsam, spastisch, nicht ataktisch. Pat. scheint gleichsam ihrer selbst nicht sicher zu sein, denn sie weiss aus Erfahrung, dass sie leicht fällt, wenn sich in dem Beine, auf welches sie sich stützt, während des Gehens eine (unfreiwillige) Zukkung einstellt. Sie fühlt sich stets sicherer, wenn sie einen Stock (sogar einen, der nicht einmal auf den Boden reicht) in der Hand hat, oder wenn jemand an ihrer Seite geht, z. B. der kleine 5-jährige Sohn ihres Bruders. In dessen Gesellschaft habe ich sie mehrmals langsam und vorsichtig auf der Landstrasse gehen sehen, und zwar kein so kleines Stück, um Verwandte zu besuchen. Dennoch geschieht es, dass sie trotz dieser Sicherheitsvorkehrungen fällt und zwar besonders dann, wenn sie unvermutet erschreckt oder erzürnt wird.

Ihr Zustand verschlimmert sich wie gesagt von Tag zu Tag, bis der Kulminationspunkt erreicht ist, häufig zur Zeit der Menstruation.

Wie schlecht sie sich auch befindet, so kann sie nicht bewogen werden, im Bett zu bleiben. Auf muss sie, ja sogar hinaus. Sie lässt keinen von den Verwandten in Frieden, bevor sie ihr mit dem Ankleiden geholfen haben. Sie fühlt sich an diesen schweren Tagen stets heiss an, schwitzt enorm und ist sehr durstig. Am liebsten setzt sie sich vor das Haus auf einen Stuhl oder auf den Rasen, auch bei ziemlich kaltem Wetter. Ist das Wetter gar zu ungünstig, so kann sie vielleicht dazu bewogen werden, in der Stube zu bleiben oder sich angekleidet auf ein Sofa oder Bett zu legen. Während dieser unruhigen Periode ist der ganze Körper gleichsam in Aufruhr, und sie

Digitized by Google

bietet dann wahrlich einen traurigen Anblick dar. Überall und fast ununterbrochen zieht und zuckt es im Körper, oft gleichzeitig in Armen, Beinen, Rumpf und Kopf, und zwar in den entsprechenden Muskeln auf beiden Seiten. Pat. fühlt an vielen Stellen Schmerzen und ist sehr matt und angegriffen. An diesen Tagen kann sie nicht daran denken zu gehen, sondern muss von zwei Personen gestützt werden, von der einen unter der Achsel, und dennoch geht es dann sehr langsam vorwärts. Wenn sie mit deren Hilfe einen Schritt gegangen ist, bleibt sie eine Weile stehen, gleichsam ihre Willenskraft sammelnd, um das andere Bein vorzuschieben.

Sprache vollständig unverständlich. Ein längeres Wort kann sie absolut nicht aussprechen, sie will und versucht zu antworten, wenn man sie anredet, sie vermag aber auf einmal nicht mehr als eine kürzere Silbe hervorzubringen und diese vielmals noch unvollständig und entstellt.

Auch das Schlucken fällt ihr sehr schwer. Trotz Hunger und Durst ist es fast unmöglich, ihr nun etwas flüssige Speise beizubringen. Versucht man es, ihr einen Schluck Wasser oder Milch einzuflössen, so kommt dies meist mit einer nicht geringen Schnelligkeit wieder heraus. Sie kann es nicht im Munde behalten, noch weniger hinunterschlucken wegen der starken klonischen Zuckungen in den Respirations- und Schluckmuskeln. Bei jedem Versuch, letztere in Thätigkeit zu versetzen, nehmen die Zuckungen an Stärke zu. Bisweilen schreit Pat an solchen Tagen laut und giebt Tierlaute von sich.

Ein solcher unruhiger Zustand dauert doch glücklicherweise nicht länger als einige Tage. Vereinzelte epileptiforme Anfälle stellen sich nachts im Schlafe ein und bringen eine Besserung. Sie wird viel ruhiger, schwitzt nicht, ist heisshungrig etc., und dann beginnt die Periode wieder.

Während meines Aufenthaltes in M. konnte ich die in der Anamnese erwähnten Anfälle mit Hallucinationen zweimal bei der Patientin beobachten. Sie waren einander vollständig gleich.

Ohne eigentlichen Übergang gerät Pat. in einen Zustand, während dessen sie die ganze Zeit sitzt und den Blick in die Höhe gerichtet hält. Von dem, was im Zimmer um sie herum vorgeht, scheint sie unberührt zu sein, antwortet aber auf Anrede. Es waren mehrere Personen in der Stube, welche untereinander von ihr und ihrem Zustande sprachen, was sie bei ihrem gewöhnlichen Zustande nicht erlaubt haben würde, wenigstens nicht, ohne sich ins Gespräch zu mengen.

Ich sass eine Weile still und beobachtete sie. Sie verhielt sich zumeist ruhig. Zuckungen im Körper kamen wohl vor, waren aber nicht so stark wie sonst am Tage, ein Umstand, den die Verwandten stets auch bemerkt hatten. Zuweilen erhielt ihr Gesicht einen freudestrahlenden Ausdruck, sie war entzückt (über etwas, was sie sah). Die Lippen bewegten sich wie beim Sprechen, doch hörte man keinen Laut von ihr. Bald nahm sie wieder ihre gewöhnliche ernste Miene an. Plötzlich erhob sie sich, ging nach der offenen Thür zu und murmelte: »Ich komme«. Hierbei war nichts von der Unsicherheit im Gange und in

Digitized by Google

der Sprache zu merken, welche ich in ihrem wachen Zustande beobachtet hatte. Auch dies hatten die Verwandten bei anderen ähnlichen Gelegenheiten bemerkt. Eine der Schwestern, welche an der Thüre sass, machte dieselbe zu und versuchte sie zu bewegen, zurückzugehen und sich zu setzen, wobei ihr Aufblick finsterer wurde, und sie laut sagte: »Ich darf nicht kommen ihretwegen hier unten». Während der ganzen Zeit hält sie ihren Blick unausgesetzt nach oben gerichtet. Pat., welche unter gewöhnlichen Verhältnissen äusserst heftig ist, lässt sich nun ganz ruhig zu ihrem Stuhl führen, auf den sie sich setzt.

Darauf begann ich ein Gespräch mit ihr und fragte, was sie sähe. (Sie versteht, was ich oder einer von den übrigen sie fragt, und sie antwortet ohne Zögern, denselben Punkt unaufhörlich fixierend.) Sie sagte, dass sie »den lieben Gott», den »Erlöser», und eine grosse Menge »Engel» in »weissen Kleidern» und »mit Flügeln» sehe, unter welchen sie ihre toten Verwandten, Vater, Geschwister u. s. w. erkenne. Auf jede Frage bekommt man gewöhnlich nur eine kurze Antwort. Auf die Frage, ob sie ihre Mutter da oben sehe (welche lebt, aber augenblicklich nicht in der Stube war), antwortet sie sofort: »Die Lebendigen sind doch nicht bei den Toten». Eine der Schwestern fragt sie, ob sie den Doktor sehe, sie giebt ungeduldig dieselbe Antwort. Anders beträgt sie sich bei meiner Frage, ob Pfarrer B. dort ist (welcher sie konfirmiert hat und der vor einem Jahre seine Gemeinde verlassen hat und nach einem andern Orte übergesiedelt ist), sie sieht sich da im Raume gleichsam suchend herum, antwortet aber nicht, bevor ich meine Frage wiederholt habe. »Nein, ich kann ihn nicht finden», antwortet sie. Dann wird das Gespräch ungefähr so weitergeführt: »Ist es schön dort oben?» — »Ja, gewiss, ach!» Ihr Blick wird entzückt, und sie fährt von selbst fort: »Dort ist keine Krankheit, alle sind gesund.» — Elsa, bist du im Himmel oder auf der Erde?» fragte ich. — »Auf der Erde.» — »Elsa, sitzest du drinnen oder draussen?» — »Drinnen» (richtig). — »Wo denn?» — »In der Mutter Haus» (richtig). — »Wo denn?» — »In der Küche» (richtig). Eine ihrer Cousinen kommt in die Stube, geht zu Elsa hin und fragt sie, ob sie ihren Vater sehe. »Ja», antwortet sie, ohne den Blick zu senken, »sowohl meinen Vater wie deinen Vater» (beide sind tot). Dann frage ich sie, welche Personen in der Stube sind. Sie scheint ungern darauf zu antworten, giebt aber alle richtig an. Auf die Frage, ob sie Musik vom Himmel höre; antwortet sie sofort ihr bei diesen Anfällen so gewöhnliches: »Ja, gewiss.» Die Engel da oben sprechen mit ihr, doch ist sie nicht zu bewegen zu erzählen, was sie sagen. Für Suggestion scheint sie nicht besonders empfänglich zu sein. Ich versuchte nämlich einige Male, sie verschiedene Gegenstände, welche ich nannte, z. B. Tiere und Blumen, sehen zu lassen. Weisse Lilien, weisse Pferde und weisse Tauben wollte sie zwar sehen, aber z. B. rote Rosen oder schwarze Pferde und andere Tierformen sah sie nicht. Im allgemeinen schien es, als ob Erinnerungen aus der biblischen Geschichte und dem Religionsunterrichte einen bestimmenden Einfluss auf ihre Hallucinationen hätten. Zuletzt nahm ich eine grosse schöne Blume, hielt sie ihr in der Blickrichtung vor die Augen und fragte, ob sie sähe, dass ich ihr eine Blume vor die Angen hielte, das

Digitized by Google

aber verneinte sie bestimmt. Danach liess ich sie in Ruhe. Einige Minuten später senkte sie den Blick, sah sich etwas bestürzt um und verlangte Wasser, was sie stets thut, wenn ein Anfall vorüber ist. Ich fand Gelegenheit, mich zu überzeugen, dass sie nicht die geringste Erinnerung davon hatte, was sie kurz vorher gesehen und gehört hatte.

Der Anfall hatte ungefähr 20 Minuten gedauert, ziemlich lange, meinten die Schwestern, wahrscheinlich wohl, weil ich mich so lange mit ihr unterhalten hatte. Der zweite Anfall, welchen ich sah, war viel kürzer. Ich sass da meist still und beobachtete sie. Dieser Anfall glich vollständig dem vorhergehenden.

Von seiten der inneren Organe scheint mir nichts zu bemerken zu sein. Herztöne rein. Pulsschläge 80 pro 1 Min. Seitens der Lungen nur ein wenig verstärkte Respiration, sonst keine Veränderungen. Kein Bronchialatmen. Keine Expektoration. Appetit sehr gut. Stuhl regelmässig. Schlaf nicht gerade schlecht. Keine Zukkungen während desselben.

Harn klar, frei von Albumin.

Fast den ganzen letzten Monat ihres Lebens war Pat. von grösseren Muskelzuckungen frei; vorher herrschte 12 Tage lang (vom 13.—25. Febr. 1899) ein recht bedeutender Wechsel zwischen Ruhe und Unruhe an jedem Tage. Den 8. Februar hatte sie zum letzten Male einen epileptiformen Anfall. Im ganzen hatte sie während der genannten Periode (= 8 Mon. 18 Tage) 23 Anfälle. Sie scheint nicht mehr als 3 Menstruationsperioden gehabt zu haben und zwar im Laufe des August und September. Nach dem 27. September sind keine Menses mehr vorgekommen. Brieflich erfuhr ich von Personen in M., dass Pat. im Neujahr 1899 schwer krank geworden ist. Sie begann zu husten, und die Influenza stiess hinzu, welche sie bedeutend herunterbrachte. Dr. Boström, welcher sie in dieser Zeit ein paarmal besuchte, hat mir mitgeteilt, dass sie Anzeichen von Phthisis florida zeigte. Den 25. März starb sie.

Am 28. März wurde sie dank dem Entgegenkommen des Prof. Bendz in Lund, welcher auf mein Verlangen einen seiner Assistenten dahin sandte, obduciert.

Obduktionsprotokoll: Elsa N., 26 Jahr. † den 25. 3. Obd. den 28. 3. 1899. 10 Uhr 30 Min. vorm. von dem Assistenten bei der pathologischen Institution in Lund, G. Wingren.

Allgemeine Hautfarbe graubleich, etwas kachektisch. Über dem Sacrum eine markstückgrosse seichte Decubituswunde. Kein Ödem um die Fussgelenke. Muskulatur sehr reduciert. Füsse stark extendiert, aber keine Einwärtsdrehung der Fusssohlen.

Die Calotte löst sich leicht von der Dura mater; ist ziemlich schwer. Form ohne wesentliche Bemerkung. Der Diploëgehalt ist gering, ausser in den Frontal- und Occipitalknochen, welche sehr dick sind. Die Calotte ist nicht durchscheinend. Keine Eindrücke von Arachnoidalfranzen. Innenseite eben, ohne Impressiones digitatae. Die Dura mater zeigt eine erhöhte Spannung und verminderte Durchsichtigkeit. Subduralflüssigkeit nicht vermehrt. Auf der Innenseite der Dura über beiden Hemisphären dünne, sich leicht ablösende, ge-

Digitized by Google

latinöse, stellenweise gefässführende pachymeningitische Belegungen. Blutleiter ziemlich reichlich mit flüssigem Blut, Blut- und Fibrincoagula angefüllt, welche letztere zäh und fest sind und frei liegen. Die weichen Häute durchsichtig, in den hinteren Teilen eine geringe Vermehrung der Arachnoidalflüssigkeit. Sie lösen sich normal leicht ab, und nirgends folgt die graue Substanz mit. Die Venen auf der Hirnoberfläche stark mit Blut gefüllt, auch die feineren. Die Hirnwindungen erscheinen völlig normal. Hirnsubstanz ohne makroskopische Veränderungen. Am Rückenmark keine makroskopisch erkennbaren Veränderungen.

Bei Eröffnung des Brustkastens ziehen sich die Lungen nicht zusammen, sondern sind stark mit Luft gefüllt, überall mit festen an den Brustkasten angewachsenen Adhärenzen. Besonders sind die Adhärenzen auf der Rückseite und zum Teil an den Spitzen recht stark, und um das Lungenparenchym nicht zu beschädigen, musste an diesen Stellen die Pleura cost. mitgenommen werden.

Die Schnittfläche der Lungen an beiden Lungen zeigt ausgebreitete tuberkulöse Veränderungen.

Die Bronchialdrüsen auf der rechten Seite vergrössert und fest, auf der linken Seite klein, verkalkt.

Die Gl. thyreoidea von normaler Form und Grösse, zeigt nichts Bemerkenswertes, nur dass einige der Alveolen vergrössert und eine die Grösse einer Erbse erreicht.

Von den Thymus keine Spur.

Nieren von normaler Grösse und Konsistenz. Zeichnung deutlich. Makroskopisch keine erkennbaren Veränderungen. Nebennieren ohne Bemerkung.

Im unteren Teile des Dünndarmes tuberkulöse Wunden; sonst nichts zu bemerken, Die Mesenterialdrüsen sind etwas geschwollen, fühlen sich fest an. Hinsichtlich des Pankreas und der Genitalien nichts zu bemerken.

Es lässt sich nicht leugnen, dass es nahe an der Hand liegt, den Verdacht zu haben, dass diese Patientin ausser an Myoklonus-Epilepsie auch an Hysterie litt. Die kurzdauernden Anfälle von Ekstase mit Hallucinationen, während welcher man mit ihr ein Gespräch führen konnte, stimmen sehr mit ähnlichen Zuständen überein, die wir innerhalb des Krankheitsbildes der Hysterie wiederfinden, obgleich wir dort nicht völlige Amnesie zu finden pflegen. Ferner kam bei dieser Kranken ein anderer hysterischer Zug vor, sie ging nämlich an ruhigen Tagen sicherer, wenn sie einen kleinen Stock, auch wenn dieser nicht zum Boden reichte, in der Hand haben, oder wenn sie ihren kleinen 5-jährigen Neffen an der Hand halten durfte. (An unruhigen Tagen konnte sie natürlich

Digitized by Google

unter keinen Umständen allein gehen). Übrigens fanden sich keine hysterischen Stigmata bei ihr vor.

Symptome vom Nerven- und Muskelsystem.

Die Anfälle. Im Stadium I der Krankheit sind es die nächtlichen Anfälle, welche das Krankheitsbild vollständig beherrschen. Nur mehr ausnahmsweise ist es geschehen, dass Ärzte Gelegenheit gehabt haben, die ersten Anfälle solcher Patienten genau zu beobachten. Meist ist man auf die Beschreibungen der Verwandten hingewiesen gewesen.

Die Krankheit scheint in den meisten Fällen mit einem kurzen, während des Schlafes sich einstellenden Krampfanfalles epileptischer Art zu beginnen. Ähnliche Anfälle wiederholen sich mit anfänglich längeren Intervallen, werden später aber immer gewöhnlicher. Gleichzeitig ändern die Anfälle oft ihren Charakter, sie werden immer mehr tetanieähnlich (tetaniform).

Besonders charakteristisch für diese Krankheit ist gerade das, dass die epileptischen (oder epileptiformen) Anfälle sich sogar bei demselben Patienten recht ungleich zeigen; man findet im allgemeinen in demselben Masse, wie sich die Krankheit entwickelt, alle möglichen Übergänge von dem kurzen, klassisch epileptischen Krampfanfalle bis zu einem mehr oder weniger anhaltenden (tetanieähnlichen) Krampfzustand, während dessen Pat. das Bewusstsein behalten hat und von schmerzhaften Krampfstössen heimgesucht wird, die ausserordentlich dicht aufeinander folgen.

Im Stadium II, wo sich die myoklonischen Zuckungen entwickelt haben, erscheinen die epileptiformen Anfälle, welche von ungleicher Stärke, bald schwer, bald fast abortiv sein können, als Abschluss einer Periode, während welcher die Muskelzuckungen immer mehr an Stärke zugenommen haben. In gewissen schwereren Fällen treten sie zahlreich mit kurzen Intervallen auf und bilden eine Art Status epilepticus, der das Leben des Kranken enden kann. Mit der Zeit, in vorgeschrittenem Alter, hören die

Digitized by Google

Anfälle ganz auf, während die Myoklonie zunimmt und diese gleichsam ersetzt.

UNVERRICHT schreibt über die nächtlichen Anfälle bei seinen ersten 5 Patienten folgendes (Die Myoklonie, S. 42):

»Bei fünf Kindern treten im Alter von 6 bis 13 Jahren, ohne dass eine äussere Ursache zu beschuldigen wäre, ja in dem einen Falle sogar nachdem das betreffende Kind aus den Familienverhältnissen herausgebracht worden war, nächtliche Krampfanfälle auf, die zunächst rein klonischer Natur sind, aber doch von vornherein eine Neigung haben, in allgemeine Starre überzugehen, die Kinder unter Umständen nicht aus dem Schlafe erwecken, gelegentlich von Bettnässen begleitet sind und keine erheblichen Störungen des Allgemeinbefindens am nächsten Tage hinterlassen. In einzelnen Fällen ging sogar ein Stadium des häufigen Bettnässens den nächtlichen Krampfanfällen voraus. Mit der Länge der Zeit nehmen diese Anfälle an Intensität zu, die klonischen Konvulsionen steigen rasch zum allgemeinen Tonus an, um zum Schlusse des Anfalles mit klonischen Zuckungen abzuklingen. Die Kinder erwachen häufig vor dem Anfalle und haben Auraerscheinungen. Die Beine oder Arme werden steif, die Augen verdreht, und eine undefinierbare Angst befällt die Kranken; der Anfall tritt dann mit aller Kraft ein, schüttelt den ganzen Körper und endet mit lange dauerndem Schlafe, in welchem die Erinnerung an das Geschehene wie in das Meer der Vergessenheit sinkt. Nur aus der Abgeschlagenheit und Mattigkeit am nächsten Tage schliessen die Kinder jetzt auf überstandene nächtliche Anfälle. Später, wo das Erwachen vor dem Anfalle die Regel darstellt, haben die Kinder eine ziemlich deutliche Erinnerung an das Auftreten der Anfälle. Schliesslich kommen gelegentlich solche Anfälle auch am Tage vor, und die sorgfaltige ärztliche Analyse solcher Anfälle, welche von kompetentester Seite vorliegt, drängt uns, dieselben in ihrer Erscheinungsweise ohneweiters mit den Anfällen echter Epilepsie auf eine Stufe zu stellen.«

Während des letzten Teiles des Stadiums I treten die tetanieähnlichen Anfälle auf, welche ich bei einem meiner Patienten,

Digitized by Google

über den ich bereits (Seite 45) berichtet habe, eingehend zu studieren Gelegenheit hatte. Diese Anfälle treten bei demselben Patienten mit sehr verschiedener Intensität auf und dauern ungleich lange von einigen Sekunden bis zu einer halben Stunde und mehr. Sie befallen den Kranken nachts, meist zwischen 11 und 4 Uhr. Manchmal kommen mehrere Anfälle in derselben Nacht, während einige Nächte ganz frei sind. Pat. erwacht, fühlt schmerzhafte Krampfstösse, welche dicht aufeinander folgen und verschiedene Teile des Körpers afficieren können. Nur wenn die Anfälle sehr heftig sind, enden sie epileptiform, wobei das Bewusstsein verloren geht.

Der besseren Übersicht wegen habe ich diese Anfälle in 3 Gruppen geteilt, die ich gesondert schildern will.

1. Die Anfälle der ersten Gruppe, *die leichten Anfälle*, sind die gewöhnlichsten, sie dauern von $^1/_2$ bis zu einigen Minuten und zeigen sich im ganzen folgendermassen: Gleichzeitig mit dem Erwachen fühlt Pat. oft einen gelinden Schmerz längs der Innenseite des Unterarmes. Pat., welche fast immer im Schlafe eine seitliche Lage einnimmt, behält dieselbe bei mit den Armen in Flexionsstellung vor der Brust; den untersten Teil des rechten Unterarmes umfasst sie mit der linken Hand; die rechte Hand pflegt sie ein wenig geballt zu haben mit dem Daumen am Zeigefinger. Die Flexormuskeln beider Unterarme zeigen gleichzeitige kleine klonische Muskelzuckungen in ziemlich raschem Tempo, ohne bestimmten Rhythmus; dieselben verursachen keinen bedeutenden lokomotorischen Effekt. Man sieht und fühlt, wie die genannten Muskelsehnen unter der Haut vor- und rückwärts springen (gleichzeitig in beiden Armen). Nach kurzer Zeit werden die Zuckungen seltener. Pat. liegt ruhig, aber wach; das eine oder andere Mal sieht man die Zuckungen freilich wieder (obgleich nie in einem Arme allein). Lässt man die Patientin jetzt in Ruhe, so schläft sie recht bald wieder ein, um vielleicht nach einer Weile aufs neue bei einem neuen Anfalle zu erwachen. Es ist bisweilen geschehen, dass Pat. während solcher leichter Anfälle geschlafen hat.

Digitized by Google

2. Während *eines mittelschweren Anfalles* verrät Pat. grösseren Schmerz in den Unterarmen und ausserdem in den Beinen an der Vorderseite der Schenkel gleich oberhalb der Kniee (der M. quadriceps-Sehne entsprechend).

Dem Anscheine nach sind nun sämtliche Muskeln der beiden Arme und Beine afficiert. Sie befinden sich während des Anfalles, der 5 bis 20 Minuten zu dauern pflegt, in einem gewissen Grad von gesteigertem Tonus, welcher bisweilen zu einem momentan vollständigen, überall gleichzeitigen anwächst. Unmittelbar darauf tritt eine gewisse Erschlaffung ein, und dann folgen häufige, in raschem Tempo aufeinander folgende Stösse. Die Extremitäten werden hierbei nicht hin und zurück geworfen, sondern sie behalten im ganzen ihre ursprüngliche Lage. Die Arme hält sie wie in den leichten Anfällen; die Beine sind in keiner bestimmten Stellung, oft etwas gebogen sowohl in den Hüft- wie in den Kniegelenken. Je schwerer der Anfall ist, desto grössere Neigung scheint sie zu haben, die Beine auszustrecken. Pat. wird gewöhnlich warm und schwitzt zuweilen etwas. Sie will gern, dass jemand ihre Unterarme hart umfasst, was ihr ihrer Aussage nach Linderung verschafft. Wenn die Wärterin, welche in demselben Zimmer wie Pat. liegt, nicht sofort erwacht, ruft sie dieselbe und bittet sie, ihre Unterarme fest zu umschliessen. Lässt sie die Patientin los, ehe der Anfall vorüber ist, so bittet das Mädchen inständig: »Halte noch en bisschen; es thut so weh, so weh.» Der Anfall hört nie plötzlich auf, sondern es geht so zu, dass die Steifheit der Extremitäten allmählich verschwindet und die Muskelzukkungen seltener werden; Pat. liegt ruhig, ohne vermehrten Muskeltonus, und bald ist sie wieder fest eingeschlafen.

3. *En schwerer Anfall*, der oft in derselben Nacht wie andere leichtere kommt, zeigt sich wiederum etwas anders. Wenn ein solcher im Annahen ist, kann man ihn oft schon abends vor dem Einschlafen voraussagen. Im Schlafe liegt Pat. nicht ruhig wie gewöhnlich, sondern dann und wann werden die Extremitäten von den soeben beschriebenen Muskelzuckungen befallen. Plötzlich erwacht die Patientin und fühlt heftige Schmerzen in den beiden

Digitized by Google

Unterarmen und in den Schenkeln gleich oberhalb der Kniee. Sie schreit in demselben Augenblick. Die Muskeln der Arme und der Beine sind während des Anfalles sehr steif; die Beine hält sie ausgestreckt mit plantarflektierten Füssen, die Oberarme am Brustkasten, die Unterarme in Flexionsstellung vor sich auf der Brust, die Hände halb geschlossen, den Daumen an die übrigen Finger adduciert. Sowohl die Arme wie die Beine werden von dicht aufeinander folgenden gleichzeitigen Zuckungen durchfahren, wobei alle Muskeln der Extremitäten in vollständigen Tonus geraten, auf den augenblicklich eine gelinde Erschlaffung folgt, und dies wiederholt sich stets von neuem. Eine Erschlaffung hat gewöhnlich nicht Zeit, sich weiter zu entwickeln, ehe eine neue Zuckung kommt. Hierbei entstehen nur ganz unbedeutende Bewegungsexkursionen: die Unterarme werden noch ein klein wenig mehr gebogen, und die Beine werden, wenn möglich, noch mehr ausgestreckt, während die Plantarflexion der Füsse ihr Maximum erreicht.

Pat. schreit bei jedem heftigeren Stoss, so dass ihr Jammergeschrei weit zu hören ist. Der Gesichtsausdruck zeigt sowohl Schmerz wie Angst. Die Haut wird rot und warm. Die Respiration ist heftig und keuchend. Gegen Ende des Anfalles liegt die Kranke im Schweiss. Ausserdem pflegt die Salivation reichlich zu sein, so dass ein Teil des Speichels an dem gegen das Kissen gerichteten Mundwinkel herausrinnt. Aber auch die Menge der Thränenflüssigkeit ist mitunter vermehrt, so dass Thränen an den Backen niederlaufen. Der Harn geht nie ins Bett.

Die Haut wird bald blass, und der Schweiss fühlt sich kalt an. Der Radialispuls, der während des eigentlichen Anfalles zufolge der dicht aufeinander folgenden Zuckungen unmöglich zu zählen gewesen ist, wird langsam und geht bis auf einige 60 Pulsschläge hinab, eine Frequenz, die viel niedriger ist als jemals am Tage. Zuweilen geschieht es, dass der Anfall wieder auflodert, der Tonus der Muskeln nimmt zu, die dicht aufeinander folgenden Zuckungen kommen wie zuvor, die Haut wird wieder warm, und die Respirationsfrequenz nimmt zu, wonach der Anfall mit Schweiss

Digitized by Google

und Blässe schliesst. In der ganzen Zeit ist Pat. bei vollem Bewusstsein gewesen.

Die mechanische Reizbarkeit ist, was die Arme betrifft, während des Anfalles bedeutend vermehrt. Fast jede Manipulation mit denselben macht den Anfall sofort heftiger. Eine gelinde Perkussion längs dem Radius oder der Ulna, wie auch längs dem Nervus ulnaris oder medianus verursacht deutlich eine solche Wirkung. Ebenfalls findet man, dass eine oder mehrere Muskelzuckungen wiederkommen, wenn Pat. ihre Lage im Bette ändert, gleich nachdem der Anfall aufgehört hat. Eine Perkussion längs dem Nervus facialis verursacht keine Zuckungen, weder im Gesicht noch anderswo, auch scheint die mechanische Reizbarkeit an den Beinen nicht weiter vermehrt zu sein.

Auf dem Übergange vom I. zum II. Stadium ist an solchen Tagen gegen Abend vor einer unruhigen Nacht ein Phänomen zu bemerken, welches auf eine gesteigerte Reflexreizbarkeit deutet. Dieses Phänomen habe ich *das Augenschliessungsphänomen* genannt. Dies zeigt sich darin, dass, wenn Pat. die Augenlider fest zusammenkneift, nicht nur fibrilläre Zuckungen in den Augenlidern und in der die Augen umgebenden Muskulatur entstehen, sondern dass auch deutliche kleine Zuckungen in den Mundwinkeln wie in den übrigen Gesichtsmuskeln und ausserdem gleichzeitig in den beiden Händen und Unterarmen zu spüren sind. Durch die letzteren gehen kleine schnelle einzelne Zuckungen, wobei die Unterarme gleichzeitig etwas flektiert werden und die Hände sich mehr als gewöhnlich ballen. Pat. kann nicht dazu gebracht werden, die Augen lange auf diese Weise geschlossen zu halten, denn sie sagt, dass es weh thut, nicht in den Augen selbst, sondern in den zuckenden Muskeln, besonders in denen um die Augen. Dasselbe wiederholt sich sehr konstant jedesmal, wenn sie die Augen zusammenkneift.

Seitdem ich dies Phänomen mit dem Schliessen der Augen bemerkte, habe ich es oft beobachtet und dabei gefunden, dass die Stärke, mit welcher es hervortritt, ein sehr zuverlässiger Indikator für die Angabe ihrer Muskelunruhe ist, und ausserdem habe ich

Digitized by Google

mit Hilfe hiervon recht genau voraussagen können, ob die Nacht für die Pat. schwer oder leicht würde, da eine schwere Nacht immer einem Abend folgt, wo dieses Zeichen ausgeprägt ist. Wenn das Phänomen am wenigsten ausgesprochen ist, sieht man nur einige fibrilläre Zuckungen in den Augenlidern und in den umliegenden Muskeln.

Etwas Ähnliches, obgleich weniger deutlich, findet man, wenn Pat. die Zähne fest zusammenbeisst und die Augen wie gewöhnlich offenhält.

Dagegen geschieht nichts dergleichen, falls Pat. die eine Hand oder beide fest ballt.

Tremor wie *fibrilläre Zuckungen* gehen im allgemeinen dem Auftreten der myoklonischen Phänomene voran. Sie sind die ersten motorischen Störungen, welche sich während der Tage zeigen. Nach mehr oder weniger langer Zeit werden sie ersetzt, oder es entstehen an ihrer Seite Muskelzuckungen myoklonischer Art. In gewissen Fällen, obwohl seltener und nur in gewissen Muskeln, kommen ziemlich langsame *Muskelwogen (Myokymiesymptome)* vor, welche auf einer bestimmten Stelle des Muskels beginnen und sich nach einer Seite oder noch beiden fortpflanzen.

In demselben Masse, wie die myoklonischen Zuckungen mehr ausgesprochen werden, zeigt sich ein deutlicher periodischer Wechsel in deren Auftreten. An gewissen Tagen sind die Patienten ruhig, ziemlich frei von Muskelunruhe, allmählich nimmt diese zu, die Muskulatur gehorcht sozusagen ihrem Willen immer weniger; sie werden immer unfähiger, sich selbst zu helfen. Es kann sich eine solche hochgradige Muskelunruhe entwickeln, dass man in gewissen Fällen sogar von einer Art *Status myoclonicus* sprechen kann. Der gewöhnlichste Abschluss einer unruhigen Periode besteht doch in einem oder mehreren epileptiformen Anfällen.

Die Art der myoklonischen Zuckungen. UNVERRICHT hat in eingehender, verdienstvoller Weise die Beschaffenheit der myoklonischen Zuckungen studiert. Aus seiner Monographie (S. 43) führe ich daher hier einzelnes wörtlich an:

»Zunächst ist die Art der Zuckungen von eigentümlichem

Digitized by Google

Gepräge. Sie befallen blitzähnlich, wie die durch Induktionsschläge erzeugten Muskelzuckungen, entweder einzelne Muskeln oder selbst Teile derselben, ja es kommen gelegentlich sogar fibrilläre Zukkungen zu stande, für gewöhnlich aber nicht Stösse in synergisch zusammenwirkenden Muskelgruppen, wie wir es bei der Mehrzahl der motorischen Neurosen zu sehen gewohnt sind. Die Folge davon ist, dass solche Zuckungen häufig zu gar keinem lokomotorischen Effekt führen, sondern ein Tanzen und Hüpfen der Sehnen und Muskeln erzeugen, ähnlich wie man es bei schwer fiebernden Kranken als Subsultus tendinum beschrieben hat. Befällt die Zuckung grosse Muskelmassen, und ist sie von grosser Heftigkeit, dann stellt sich freilich auch eine entsprechende Bewegung ein, es werden die Finger gebeugt oder gestreckt, gespreizt oder adduciert, es wird der Arm in seinen einzelnen Gelenken flektiert, extendiert, proniert oder supiniert, die Schulter ruckartig nach vorn oder hinten gezogen, der aufrecht stehende Körper vor- oder rückwärts geschleudert, die Beine in ihren verschiedenen Teilen rotiert, extendiert, flektiert u. s. w.»

»Die Zuckungen sind ferner ganz ungleichmässig und ohne jeden Rhythmus. Bald in kurzen, bald in langen Pausen, bald in gehäuften, bald in ganz vereinzelten Stössen wird ein Muskel heimgesucht, und jede einzelne Zuckung ist von anderer Stärke. Von einer Symmetrie der Zuckungen kann nur insofern die Rede sein, als im allgemeinen die Muskelgruppen beider Körperhälften gleich stark von den Krämpfen heimgesucht sind, so dass entsprechende Muskelgruppen in Bezug auf die Häufigkeit und Intensität der Krämpfe sich gleich verhalten, aber die Zuckungen selbst erfolgen in symmetrischen Muskelgruppen für gewöhnlich nicht synchron, sondern jeder Muskel erhält seine Stösse unabhängig in Zeit und Kraft von seinem Zwillingsbruder der anderen Seite. Unter Umständen sind sogar die Zuckungen auf einer Seite dauernd etwas stärker als auf der anderen.»

Was die *Lokalisation der Zuckungen* betrifft, so kann man sagen, dass auf dem Höhepunkt der Krankheit die ganze willkür-

Digitized by Google

liche Muskulatur ergriffen wird und nicht einmal die Augenmuskeln, welche lange für »immun» gegolten haben, ausgenommen bleiben. Die Zuckungen erscheinen in der Regel erst in den oberen Extremitäten, dann in den unteren, darauf im Rumpf, Hals, Gesicht. Ergriffen werden die Respirationsmuskeln, desgleichen die Sprechwerkzeuge, die Schluckmuskeln, die Larynx- und in gewissen vorgeschritteneren Fällen die Augenmuskeln, zuletzt wird auch in gewissen Fällen, wie es scheint, der Sphincter ani et vesicæ ergriffen. Also verbreitet sich die Motilitätsstörung bei dieser Krankheit über die gesamte dem Willen gehorchende Muskulatur.

Gewisse Muskeln oder Muskelgruppen werden öfter oder intensiver ergriffen und zwar verschieden für die verschiedenen Fälle. Nicht selten findet man bei solchen Patienten eine Kombination von heftigen Muskelbewegungen, die denjenigen gleichen, welchen ein Reiter im Trab ausgesetzt ist.

In einzelnen Fällen beginnen die Zuckungen auf der einen Seite im Gesicht und in der Zunge, gehen dann zur andern Gesichtshälfte über, darauf kommt die Reihe an den Arm der zuerst angegriffenen Seite, alsdann nach einiger Zeit an den andern Arm und die unteren Extremitäten. Der folgende Fall soll eine solche Entwickelung zeigen.

Fall 15.

(Unverricht: Ueber familiäre Myoklonie. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1895. Fall 2.)

Jürri Rosipuu, 20 Jahre alt.

Anamnese. Stets gesund bis zu seinem 13. Lebensjahre. *Dann bemerkte er zum ersten Mal (im Frühling 1883), dass sich Zuckungen im rechten Orbicularis oculi, der rechten Gesichtshälfte und der Zunge einstellten. Sehr bald setzten dieselben Erscheinungen auch links ein, jedoch in geringerem Grade, auch trat bisweilen Singultus auf. Nach einigen Monaten zeigten sich Zuckungen im rechten Arme, bald darauf, aber mit geringerer Intensität auch im linken Arme. Hierauf wurde das rechte Bein von diesen Zuckungen ergriffen und in kurzer Zeit auch das linke Bein, jedoch seien die linksseitigen Zuckungen stets von geringerer Stärke gewesen. Ungefähr zu derselben Zeit tauchten auch Zuckungen im Rumpf auf.* Sehr häufig zuckte nur die eine Extremität.

Digitized by Google

Im Mai 1883 wurde Pat. im Walde, wo er das Vieh hütete, von einem Krampfanfalle heimgesucht, der von epileptischer Natur war. 2 Wochen später ein ganz ähnlicher Anfall, und es sollen diese Anfälle von jetzt ab ganz regelmässig in Zeitintervallen von 1—1½ Wochen wiedergekehrt sein. Sie kommen gewöhnlich in den Morgenstunden der Nacht. Die Zuckungen sind allmählich stärker geworden, so dass er schon seit Jahren arbeitsunfähig ist. Nach schweren Arbeiten sollen die Zuckungen besonders heftig werden. Pat. hat »gute« und »schlechte« Tage. In den letzten 24 Stunden vor einem Anfalle sind die Zuckungen sehr verstärkt. Wenn er ruhig dasitzt, so treten nur von Zeit zu Zeit einzelne schwache Muskelstösse auf. Bewegungen, Aufregungen, Schreck und Kälte sollen die Zuckungen häufiger und ausgiebiger machen. Auch die Witterung soll Einfluss haben; im Sommer fühlt sich Pat. viel wohler als im Winter; bei gutem Wetter hat er angeblich weniger Zuckungen, als an regnerischen, stürmischen Tagen. Nach Schwitzbädern fühlt sich Pat. besonders wohl. Im Schlafe soll Pat. nur von einigen wenigen schwachen Muskelstössen heimgesucht werden; wendet er sich jedoch im Schlaf auf die andere Seite, so werden die Muskelstösse so heftig, dass Pat. durch dieselben geweckt wird.

Pat. ist ärztlich mit verschiedenen Mixturen behandelt worden, jedoch ohne Erfolg.

Status præsens (November 1890).

Muskulatur gut entwickelt. Patellarreflexe leicht klonisch. Periost- und Sehnenreflexe sind an den oberen Extremitäten ziemlich lebhaft; beiderseits Andeutung eines Fussklonus. An einem guten Tage ist sogar das Laufen möglich. Die Muskeln des Bulbus sind frei. Wenn Pat. ohne Beschäftigung dasitzt, werden nur einige wenige Muskelstösse beobachtet. Im Liegen sind die Zuckungen heftiger als bei sitzender Stellung. Lässt man die Augen schliessen, so tritt in jeder Körperstellung ein lebhaftes Zucken im Orbicularis und in der Gesichtsmuskulatur ein. Im Schlaf hören die Zuckungen nicht völlig auf. Durch Anstrengungen, die Zuckungen zu unterdrücken, scheint eine Verstärkung derselben hervorgerufen zu werden. Die Muskelstösse der beiden Körperhälften sind nicht synchron und befallen die gewöhnlich zusammenwirkenden Muskelgruppen nicht gemeinsam, sondern es zucken die Muskeln meist isoliert. Es erfolgt auch meist nicht nur eine einzige blitzartige Muskelzuckung, sondern es lassen sich in demselben Muskel bisweilen zwei bis drei ganz plötzliche Stösse hintereinander beobachten. Die Zuckungen tauchen am Oberkörper häufiger auf, und es werden hier die Muskeln der rechten Körperhälfte bevorzugt. Schlingen ist ganz unbehindert. Pat. macht einen ziemlich intelligenten Eindruck. Im Urin ziemlich reichlich Indikan.

Während eines sehr unruhigen Tages (am 17. November) reagiert Pat. auf Hautreize viel intensiver, und zwar mit bedeutend ausgiebigeren Zuckungen. Therapie: Atropin. sulf. und Hyoscin. brom., Arzneimittel, die den Zustand verschlechtern. Chloralhydrat wirkt anfangs recht gut, später keine Besänftigung.

Digitized by Google

In mehreren meiner vorgeschritteneren Fälle habe ich an unruhigen Tagen in den äusseren Augenmuskeln Muskelzuckungen in Verbindung mit Zuckungen an anderen Körperstellen beobachtet.

Nystagmus ist in zwei Fällen (BÜHRER'S und 1 von FABER) beobachtet worden.

Zufällige Diplopie wird einmal erwähnt (von VERGA & GONZALES)

Umstände, welche auf das Auftreten der Muskelzuckungen einwirken. Bevor wir daran gehen, die Motilität dieser Patienten weiter zu analysieren, müssen wir zum besseren Verständnis derselben die Phänomene studieren, welche ich psycho- und sensoklonische Reaktion genannt habe.

Die *psycho-klonische Reaktion* besteht darin, dass verschiedene Gemütsbewegungen (wenn Pat. z. B. sich beobachtet weiss, wenn er geniert, gereizt, erschreckt oder traurig wird etc.) an unruhigen Tagen die Frequenz, Intensität und Verbreitung der Zukkungen erheblich vermehren, und zwar besonders in dem Körperteil, auf welchen die Aufmerksamkeit des Pat. gerichtet ist.

Die *senso-klonische Reaktion* dagegen besteht darin, dass jegliche äussere Reizung, welche die Haut oder die Sinnesorgane trifft (z. B. taktile Berührung, Perkussion, Massage, Kälte, heftige Laute, starker Lichtschein u. s. w.), ebenfalls die Zuckung vermehrt.

Diese Reaktionen sind an unruhigen Tagen sehr verschieden ausgesprochen, am meisten kurz vor einem Anfall. Nicht selten kann man einen solchen hervorrufen, wenn man den Kranken einem Irritament oben angeführter Art aussetzt. Die Zuckungen kommen dicht aufeinander; recht häufig beobachtet man dann tonische Zusammenziehungen, worauf sich der epileptiforme Anfall einstellt.

An unruhigen Tagen verhalten sich die Pat. sehr still, sie suchen äussere Eindrücke soviel als möglich von sich abzuhalten (sie liegen möglichst unbeweglich, schliessen die Augen und haben die Bettdecke oder das Laken über den Kopf gezogen, auf eine Anrede antworten sie ungern). Unter solchen Umständen bleiben sie möglichst viel von Zuckungen verschont. Jegliche Umdrehung

Digitized by Google

im Bett steigert die Muskelunruhe. Dasselbe ist auch der Fall, wenn man sie anredet.

Während des Schlafes, wenn die Gehirnthätigkeit möglichst ruht, d. h. wenn die psycho-klonische Reaktion am wenigsten ausgesprochen ist, sind die Patienten oft frei von Zuckungen, indes nicht immer, nicht während sehr unruhiger Perioden. Die senso-klonische Reaktion besteht und zeigt sich jedesmal, wenn die Patienten ihre Lage im Bett verändern. Der Schlaf wird dadurch oft unterbrochen.

Die senso- und psycho-klonischen Reaktionen finden wir in jeder Krankengeschichte dieser Art wieder. Im Nachstehenden will ich einen von UNVERRICHT'S Fällen mitteilen, den ich im Jahre 1900 zu beobachten Gelegenheit hatte. Diese Patientin erwies sich in hohem Grade empfindlich gegen starkes Licht. Sie musste tags stets das Licht durch eine dunkle Brille dämpfen, da die Muskelunruhe sonst ganz bedeutend zunahm. Dieser Fall ist übrigens ein typischer Fall von Myoklonus-Epilepsie und bietet kein Zeichen von Hysterie dar.

Fall 16.

(UNVERRICHT: Die Myoklonie. 1891. Fall 3).
(LUNDBORG: Klinische Studien und Erfahrungen betreffs der famliären Myoklonie etc. Sv. Läkaresällskapets Nya Handlingar. Ser. III. Del 3. Stockholm. 1901. Nachtrag, S. 128.)

Edith St., 10 Jahre alt.

Anamnese. Edith ist die jüngste der bis jetzt von Krämpfen befallenen Kinder aus der St.'schen Familie. Unter der Voraussetzung, dass der Anblick der Krämpfe ihrer Geschwister einen ungünstigen Einfluss auf das bis dahin noch gesunde Kind haben könnte, wurde Edith mit sechs Jahren aus dem Hause geschickt, zu einer Zeit, wo die Krankheit bei ihren Geschwistern ganz besonders Fortschritte machte. Trotz dieser Entfernung aus der krankhaften Umgebung traten nach einem Jahre die nächtlichen Krampfanfälle ein. Im Alter von 9 Jahren kamen die klonischen Muskelzuckungen, welche, wie die Mutter meint, bei ihr rascher an Intensität zunehmen, »weil sie so jung von denselben befallen sei». Auch Edith hat Masern und Scharlach ohne Nachkrankheiten durchgemacht.

Status præsens (Oktober 1889).

Körperlich und geistig gut entwickelt. Muskulatur von normaler Beschaffenheit. Auch sie hat »gute» und »schlechte» Tage, welche letzteren den nächtlichen Krampfanfällen vorausgehen. Die Anfälle treten bei ihr mehrmals wöchentlich auf in Form eines Starrkrampfes,

Digitized by Google

welcher bei ihr jedoch noch stärker ausgeprägt ist, als bei ihren Geschwistern. Auch folgt bei ihr allein einem jedesmaligen Krampfanfall ein lautes Weinen. Während des Schlafes liegt Pat. sonst ziemlich still, in manchen Nächten jedoch wird der Schlaf durch häufige stärkere Zuckungen gestört, sie wird alsdann von ihrer Wärterin an den Extremitäten festgehalten.

Das Gesicht ist vollständig frei. Man beobachtet Zuckungen ohne Regel und Rhythmus in verschiedenen Extremitätsmuskeln (hin und wieder springt u. a. der Supinator longus hervor), im Rumpfe, im Bauche und im Halse. Die Zuckungen befallen nicht immer synergisch zusammenwirkende Muskeln. Die Zuckungen an den Extremitäten sind manchmal auf beiden Seiten gleichzeitig und symmetrisch. Meistens ist dies jedoch nicht der Fall. Das Gehen fällt der Pat. leichter als den andern erkrankten Geschwistern. Erhebt sie sich aus liegender oder sitzender Stellung zum Gange, so treten zunächst recht starke Schwankungen des Oberkörpers von vorn nach hinten ein. Auch die Extremitäten werden von lebhafteren Konvulsionen befallen. Alsdann stellt sich Pat. mit sichtbarer Energie mit etwas gespreizten Beinen hin und kann selbst ohne Unterstützung mehrere Schritte thun. Der Gang wird dann plötzlich durch einige schwankende Zuckungen des Oberkörpers unterbrochen, wobei das Gleichgewicht jedoch nicht verloren geht. Beim Umdrehen machen sich öfters jene Zuckungen wiederum geltend.

Die passive Bewegung in den Gelenken ist frei.

Bei dieser Prüfung werden die Zuckungen am Stamme und den Extremitäten lebhafter.

Patellarreflexe intakt. Sehnen- und Periostreflexe nicht wesentlich erhöht.

Der Urin ist indikanhaltig.

Therapie: Chloralhydrat — augenscheinliche Verbesserung. (Die nächtlichen Anfälle seltener auftretend; die Intervalle zwischen den schlechtern Tagen länger).

Nachtrag (LUNDBORG).

Im Sommer 1900 hatte der Verf. Gelegenheit, Pat. zu sehen und zu untersuchen. Im Jahre 1892 wurde sie in eine Anstalt (Thabor in Mitau, Russland) aufgenommen. Sie soll damals zufolge des grossen Menge Chloral, welche ihr gegeben worden war, äusserst angegriffen gewesen sein. Sie wurde davon entwöhnt, und allmählich stiegen die Kräfte. Pat. hat fortdauernd ihre guten und schlechten Tage, welche stetig wechseln. Nachts epileptische Anfälle einige mal der Woche. Menstruation regelmässig.

Status præsens (Sept. 1900).

Pat. sitzt an den guten Tagen auf einem Lehnstuhl, angezogen und eine schwarze Brille vor den Augen. Diese soll sie stets zu benutzen genötigt sein, wenn die Sonne scheint oder das Tageslicht stark ist, andernfalls vermehrt sich die Muskelunruhe bedeutend. Nicht selten sieht man den Körper von einem heftigen Muskelstoss durcheilt werden. Der Rumpf wird auf dem Stuhle nach vorn geworfen, die Hände biegen sich, die Füsse werden plantarflektiert. Bisweilen sieht

Digitized by Google

man eine mehr vereinzelte Muskelbewegung. Auch im Gesicht ist Muskelunruhe zu bemerken. An den schlechten Tagen sind die Zukkungen frequenter und stärker.

Die Intelligenz der Pat. ist recht gut. Sie antwortet auf alle Fragen und zeigt, dass sie ein recht gutes Gedächtnis hat. An ruhigen Tagen kann sie sogar einen Brief schreiben. Sie beschäftigt sich viel mit Lesen.

Sie ist sehr gut genährt. An schlechten Tagen schwitzt sie viel. Auf der rechten Seite des Halses sieht man eine kleine Struma. Die mechanische Reizbarkeit ist sehr gesteigert. Patellarreflexe sehr lebhaft. Pat. kann nicht ohne Hilfe stehen oder gehen. Keine hysterischen Stigmata.

Der Wille vermag nur anfangs schwache Muskelunruhe zu unterdrücken oder zu dämpfen; später gelingt dies nicht mehr. Im Gegenteil nehmen bei willkürlichen Bewegungen die Muskelzuckungen erheblich zu. Wenn Pat. dieselbe absichtliche Bewegung einigemal nacheinander wiederholt, so wird dieselbe immer leichter in der Ausführung, natürlich aber nur dann, wenn die Muskelunruhe nicht zu stark ausgesprochen ist.

Jede kräftigere Körperbewegung, welche Pat. ausführt, oder jede mehr markierte Manipulation, die man mit derselben vornimmt, vermehrt die Muskelzuckungen nicht nur an der in Bewegung versetzten Stelle, sondern auch an anderen mehr entfernten. Die Reflexreizbarkeit ist bedeutend verstärkt und dies in immer höherem Grade, je näher man einem Anfall kommt. Nach einem solchen scheint die Reflexreizbarkeit in gewissen Fällen sogar so gut wie aufgehoben zu sein.

Nach einer längeren Ruhe, z. B. nach dem Erwachen, ist die Muskelunruhe oft stark ausgesprochen, und dann erfolgt eine Weile lang gleichsam eine Entladung. Körperliche Anstrengung übt einen ungünstigen Einfluss aus.

Als eine Modifikation der senso-klonischen Reaktion dürfte das von mir vorher beschriebene *Augenschliessungsphänomen* am geeignetsten aufzufassen sein.

In recht vielen Fällen haben die Autoren erwähnt, dass Witterung und Temperaturveränderungen einen bestimmten Einfluss ausüben. Wärme und warme Bäder beruhigen die Patienten, während Kälte und kühle feuchte Luft ihre Unruhe vermehren.

Digitized by Google

Gewisse stimulierende Mittel, wie Alkohol und Kaffee, wirken für den Augenblick dämpfend, in der Länge dagegen dem Anscheine nach verschlimmernd. Dasselbe ist auch der Fall mit Chloralhydrat. Bromsalze wirken im allgemeinen beruhigend. (Siehe das Kapitel über die Therapie).

Aus dem oben Gesagten geht mit aller Deutlichkeit hervor, dass Patienten dieser Art sich mit der Zeit gar nicht mehr behelfen können. Alle mögliche unbedeutende Eindrücke sind im stande, hastige, unfreiwillige Muskelzuckungen auszulösen. Sie werden in demselben Masse, wie diese Reflexreizbarkeit zunimmt, immer hilfloser. Bald können sie keine Arbeit mehr verrichten, sie hören auf zu gehen, sie vermögen nur abgebrochen und mit grosser Schwierigkeit zu sprechen, die Respiration wird unregelmässig und unbefriedigend. Die Ernährung wird zeitweilig unvollständig, weil schwere Zuckungen in denjenigen Muskeln entstehen, welche den Schlingakt besorgen.

Der Gang erweist sich in verschiedenen Perioden recht verschieden, bis er endlich ganz unmöglich wird. Anfänglich scheint die senso-klonische Reaktion keine so grossen Hindernisse in den Weg zu legen wie die psycho-klonische, denn die Patienten können mit Stütze recht gut gehen. Zuletzt wird auch die senso-klonische Reaktion so stark ausgesprochen, dass die Patienten nicht einmal mit Unterstützung von zwei Personen gehen können. Es wird nämlich so, dass jedesmal, wenn Pat. einen Schritt thun und den Fuss auf den Boden setzten will, eine solche Menge von Muskelzuckungen an vielen Stellen im Körper ausgelöst wird, dass der Kranke hin und her geworfen wird und die Personen, welche ihn stützen, alle Mühe haben, Pat. aufrecht zu erhalten.

Zur Beleuchtung dessen will ich aus einigen Krankengeschichten die Weise dieser Patienten während der verschiedenen Stadien der Krankheit zu gehen anführen. Schon früh, zu Ende des ersten Stadiums, bemerkt man Schwierigkeiten beim Gehen, was aus der untenstehenden Beschreibung, entnommen aus der Krankengeschichte (Fall 1, Seite 45), betreffend ein von mir beobachtetes 11-jähriges Mädchen, deutlich hervorgeht.

Digitized by Google

»Was den Gang betrifft, so findet man bald, dass Pat. keine grosse Neigung zum Gehen hat. Sie sitzt am liebsten still auf einem Stuhl. Wird sie aufgefordert, aufzustehen und zu gehen, thut sie es gewöhnlich ungern und unbeholfen. Sobald sie sich vom Stuhle erhebt, tritt der Tremor im Körper mehr hervor. Sie steht nun auf dem Fussboden und hält sich am Stuhle fest, aber zum Gehen kann man sie kaum bringen. Wenn man sie eifrig auffordert, geht sie freilich einige Schritte, während eine gewisse unregelmässige Schüttelung des Körpers beobachtet werden kann. Darf sie dagegen die Wärterin am Arme halten, geht sie sehr gut. Wird sie verlegen oder erschrokken — wozu es nicht mehr bedarf, als dass sie z. B. ganz unerwartet jemand begegnet oder sich beobachtet findet — so bleibt Pat. plötzlich stehen, schliesst sich näher an die Wärterin an und steht dann einige Augenblicke so, bis die psychische Erregung vorübergegangen ist, wonach sie ihren Weg, wie vorher, fortsetzt. Beobachtet man sie fortfahrend, oder wird sie angeredet, so kann sie unter keiner Bedingung fortsetzen. Sie schliesst sich dann immer näher an die Wärterin an, die Beine fangen an, ihr den Dienst zu versagen, und sie kann sich kaum, nicht einmal mit Stütze, aufrecht halten. Damit sie keinen schwereren Anfall bekomme, beeilt sich die Wärterin, sie zum nächsten Sitze zu führen, wo sie sich dann bald beruhigt. Bei genauerer Untersuchung zeigt es sich, dass die Muskeln der Beine bei solchen Gelegenheiten steif werden, so dass Pat. die Bewegungen derselben nicht völlig beherrschen kann. Es zuckt auch ein wenig in ihnen, gleichzeitig in beiden Beinen, und das Ganze gleicht in gewissem Masse dem Zustande während eines nächtlichen Anfalles. Der Tonus der Armmuskeln pflegt sich auch zu steigern, obgleich in geringerem Grade. Pat. sagt, dass sie in den Knieen, den Unterschenkeln (Waden) und in den Füssen Schmerzen fühlt.

Diese Beschreibung passt auf ihren Zustand an einem unruhigen Tage. An ruhigen Tagen merkt man nicht so viel.

Dass Pat. unter solchen Verhältnissen am liebsten still sitzt, ist nicht zu verwundern.»

Digitized by Google

Im nachstehenden, von KREWER mitgeteilten Fälle ist die Weise der Patientin zu gehen ausführlich und vortrefflich beschrieben.

Fall 17.

(KREWER: Ein Fall von Paramyoklonus multiplex. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd IX. 1896.)

Viktoria Kw...19 Jahre alt.

Ihre Eltern waren stets gesund. Die Mutter war zweimal verheiratet. In der ersten Ehe hatte sie 4 Kinder, welche alle im jugendlichen Alter starben.

Aus der zweiten Ehe entstammen ein gesunder Sohn und eine Tochter, die Patientin. Im Alter von 11 Jahren machte sie die Masern durch. 13 Jahre alt bekam sie auf der Strasse einen wahrscheinlich epileptischen Anfall. Nach 3 Monaten kam ein zweiter Krampfanfall mit Verlust des Bewusstseins. Darauf wiederholten sich die Anfälle ziemlich selten, einmal in 3 Monaten, zuweilen öfter, zuweilen auch seltener. So vergingen 4 Jahre. Während dieser Zeit besuchte Pat. die Schule. Vor c. zwei Jahren bemerkte sie erst Zuckungen, die anfangs sehr selten und schwach gewesen sein sollen. Allmählich aber traten sie häufiger und intensiver auf. Es stellten sich darauf »bessere» und »schlechtere» Tage ein. An den besseren Tagen waren die Zuckungen schwach ausgeprägt; an den schlechten waren die Zuckungen so häufig und intensiv, dass sie nicht im stande war, weder zu gehen, noch selbst Nahrung zu sich zu nehmen; sie musste das Bett hüten. Zu derselben Zeit, als Pat. eine Verstärkung der Zukkungen bemerkte, traten auch die epileptischen Anfälle viel häufiger auf, und in der letzten Zeit verging selten ein Tag, der frei von einem Anfalle war. Die Anfälle überfielen sie meistens in der Nacht. Gewisse psychische Affekte sollen die Zuckungen verstärken. Das Wetter soll keine Einwirkung auf dieselben ausüben.

Die Zuckungen sollen zuerst in den Armen bemerkt worden sein, darauf sollen sie allmählich in den Beinen, im Rumpfe und im Gesichte erschienen sein. Seit 1½ Jahren ist auch eine Störung in der Sprache eingetreten, welche durch die Zuckungen oft unterbrochen wird.

Status præsens (Oktober 1895) nach einer einmonatlichen Beobachtung aufgenommen.

Muskulatur gut entwickelt.

Die Bewegungen der Augenäpfel sind normal. Kein Nystagmus. Die Patellarreflexe gesteigert.

Im allgemeinem zucken von den Gesichtsmuskeln: der M. orbicularis oris und M. levator anguli oris; nur bei Paroxysmen zucken auch manche anderen Gesichtsmuskeln. Die Zunge zuckt nicht selten in toto; auch fibrilläre Zuckungen lassen sich konstatieren. Die Sprache ist gestört. Der Schlingakt geht ohne jedes Hindernis von stat-

Digitized by Google

ten. Die aktive und passive Beweglichkeit frei und normal. Keine Atrophien.

Der Gang der Kranken ist ein sehr unregelmässiger und lässt sich nicht ohne weiteres einer bestimmten Charakteristik unterwerfen, da er von den unwillkürlichen Muskelzuckungen in jedem gegebenen Momente abhängig ist. Oft fällt die Kranke beim Gehen. Bei schwachen Muskelzuckungen ist Patientin im stande, recht gut zu gehen. Solche Tage gehören zu den grossen Seltenheiten. Gewöhnlich aber vollzieht sich der Gehakt folgendermassen. Schon beim Versuche sich vom Bette zu erheben, macht sich eine bedeutende Verstärkung der Muskelzuckungen bemerkbar. Es scheint, dass es aber der Kranken gelingt, durch Willensanstrengungen, welche am Gesichtsausdrucke zu erkennen sind, die Zuckungen, wenn nicht ganz zu unterdrücken, so doch wenigstens bedeutend zu hemmen. Erst dann steht die Kranke mit besonderer Schnelligkeit und Eile vom Bette auf, um diesen erwünschten Augenblick, wie es scheint, nicht zu versäumen. In der That treten sofort lebhafte Zuckungen ein, ehe die Kranke den ersten Schritt gethan hat. Sie bleibt deshalb beim Bette stehen, bis es ihr gelingt, durch weitere Willensanstrengungen die Zuckungen zu lindern, und dann erst macht sie einige kleine und schnelle (rasch aufeinanderfolgende) Schritte bis zur nächsten Verstärkung der Zuckungen. Pat. bleibt wieder stehen, wendet sich zur Seite, beugt den Oberkörper etwas nach vorn, spreizt die Beine und balanciert auf den Zehen. In diesem Momente tritt eine ganze Reihe von Muskelzuckungen in verschiedenen Körperteilen auf. Die Kranke wartet in dieser Stellung die nächste Pause zwischen den Muskelzuckungen ab, um dann einige weitere Schritte zu machen. Die Schritte selbst macht Patientin mit der entsprechenden Koordination. Ebenso ist im allgemeinen der Gang der Kranken auch dann, wenn sie mit fremder Hilfe geht, derselbe, nur dass er dann etwas schneller wird.

Wenn Pat. sich beobachtet sieht, so geschehen alle Bewegungen viel schwieriger und plumper. Die Zuckungen sind blitzartig und klonisch, sie befallen mit gleicher Frequenz und Stärke beide Körperhälften, und sie kommen ohne jeden Rhythmus und jede Regelmässigkeit. Nicht selten werden lokomotorische Effekte beobachtet, mitunter merkt man nur ein lebhaftes Spiel der Sehnen. Die Zuckungen befallen selten bestimmte Muskelgruppen, meistenteils einzelne Muskeln und sogar einzelne Teile desselben Muskels.

An schlechten Tagen lässt es sich beobachten, dass mehrere, schnell aufeinander folgende Zuckungen eines und desselben Muskels ihn in eine tonische, 1—2 Secunden dauernde Kontraktion bringen; dann erhalten die Zuckungen einen tonischen Charakter. Solche tonische Krämpfe können kurze Zeit vor und bald nach den epileptischen Anfällen beobachtet werden.

Aktive intendierte Bewegungen verstärken zweifellos die Zukkungen, nicht in denjenigen Muskeln, welche für die bestimmte Bewegung nötig sind, sondern in anderen. Beim ruhigen Liegen sind die Zuckungen schwächer. Im Schlafe ist Pat. fast frei von Zuckungen. Mechanische Reize scheinen keinen merklichen Einfluss auf die

Digitized by Google

Zuckungen zu haben (?) Die intellektuellen Fähigkeiten scheinen nicht gelitten zu haben. Die Stimmung ist meistenteils eine heitere. Nur nach einem epileptischen Anfalle ist sie etwas niedergeschlagen. Im Urin kein Indikan. Therapie: Chloralhydrat. Verbesserung.

In vorgeschritteneren Fällen wird das Gehen ganz unmöglich. Die Patienten müssen im Bett verbleiben.

Häufig bemerkte man ziemlich früh im zweiten Stadium Störungen in der *Sprache*. Diese sind durch Muskelunruhe (Tremor und Zuckungen) verursacht und zwar nicht nur in Zunge und Lippen, sondern auch im weichen Gaumen, in den Larynx-, den Respirationsmuskeln, unter welchen besonders das Diaphragma häufig und schwer heimgesucht wird. An den unruhigsten Tagen ist es den Patienten nicht einmal möglich, nur ein kürzeres Wort in völlig gleichmässiger und artikulierter Weise hervorzubringen. Meistens entstehen dann Singultus oder unartikulierte und unfreiwillige Laute, welche nicht selten dem Bellen eines Hundes oder dergleichen ähnlich sind. An ruhigeren Tagen spricht Pat. langsam mit einer Pause zwischen den einzelnen Wörtern oder Silben, ab und zu wird ein Wort abgeschnitten oder entstellt, bald darauf aber kann ein ganzes Wort untadelhaft ausgesprochen werden u. s. w.

Dieselbe unregelmässige Thätigkeit bemerkt man bei den *Schluckmuskeln*. An den unruhigsten Tagen kann Pat. kaum etwas hinunterbekommen. Bei jeglichem Versuch, etwas in den Mund zu nehmen, zu trinken oder zu kauen, werden in der Umgebung der Mundhöhle und des Schlundes eine solche Menge sich auch nach andern Körperteilen verbreitende Muskelzuckungen ausgelöst, so dass Pat. den Versuch nicht fortsetzen kann. Von der in den Mund eingeführten Speise oder dahin gebrachtem Getränk wird ein Teil hinausgeschleudert, ein anderer gelangt in die Nasenhöhle oder die Luftröhre; der geringste Teil nur wird verschluckt.

Die *Blasen-* und *Mastdarmfunktion* ist zu Anfang der Krankheit ungestört. Mit der Zeit entwickelt sich Unfähigkeit, Urin und Fæces zu halten. Es ist möglich, dass dies zum grossen Teil von der zunehmenden Dementia herrührt. Es scheint indes, als ob Patienten, welche sonst nicht so dement sind, den Sphincter

Digitized by Google

ani et vesicæ nicht vollständig beherrschen könnten, da Urin und Fæes unfreiwillig abgehen, wenn sie einer heftigen Gemütsbewegung ausgesezt werden, oder wenn die Muskelunruhe sehr ausgesprochen ist.

Hypertonie und *Muskelrigidität* sind Symptome, welche man vielmals in einem recht frühen Stadium der Krankheit an der Seite der myoklonischen Erscheinungen antrifft. In jedem vorgeschrittneren Fall dürfte man diese Symptome gewiss mehr oder weniger ausgesprochen antreffen. In verschiedenen Fällen sogar ist die Muskelrigidität ausserordentlich auffallend. Mehrere solche Fälle habe ich gesehen. Auch verschiedene andere Forscher haben eine Hypertónie oder Muskelrigidität beobachtet.

So z. B. schreibt Bresler von seinem zweiten Fall: »Es macht ihm Mühe, die steifen Muskeln zum Erschlaffen zu bringen; um sich zu setzen, muss er sich auf den Stuhl fallen lassen».

Gewisse Muskeln sind mehr rigid als andere[1]).

Den folgenden Fall, welcher Unverricht's erster Familie angehört und auch als typischer Fall von ihm selbst beschrieben worden st, habe ich im Jahre 1900 in einer Anstalt in Russland (Thabor bei Mitau) zu beobachten Gelegenheit gehabt. Das Krankheitsbild war während der verflossenen Jahre in hohem Grade verändert worden, die myoklonischen Phänomene waren so gut wie ganz verschwunden, anstatt ihrer aber hatte sich eine hochgradige Muskelrigidität eingestellt, welche nahezu die meisten willkürlichen Bewegungen unmöglich machte.

Fall 18.

(UNVERRICHT: Die Myoklonie. 1891. Fall 1).
(LUNDBORG: Klinische Studien und Erfahrungen betreffs der familiären Myoklonie etc. Sv. Läkaresällskapets Nya Handl. Ser. III, Del 3. 1901.
Nachtrag. S. 127)

Erna St., 17 Jahre alt.

Anamnese. Pat. hat sich körperlich und geistig ganz normal entwickelt. Mässig begabt.

[1]) Bisweilen tritt bei älteren Patienten, welche zufolge ihrer Krankheit eine Reihe von Jahren an das Bett gebunden gewesen sind, eine gebeugte Körperstellung ein, welche sehr an die erinnert, welche Paralysis-agitans-Patienten einzunehmen pflegen.

Digitized by Google

In frühester Kindheit hat sie Masern und Scharlach durchgemacht.

Mit 9 Jahren begann sie das Bett zu nässen. Einige Zeit später am Abend trat ein Anfall von klonischen Muskelkrämpfen ein. Die darauf folgenden Anfälle überraschten die Pat. gewöhnlich im Schlaf. Das Kind geriet plötzlich, ohne zu erwachen, in einen Zustand von intensivem Zittern, welches sich zu allgemeinem Klonus steigerte. Dabei nässte Pat. während oder nach dem Anfall das Bett. In einzelnen Anfällen waren die Zuckungen so stark, dass die Pat. dem Herausfallen aus dem Bette nahe war. Die Zuckungen klangen, wie sie gekommen waren, mit leisen Zitterbewegungen ab. Während eines leichten Anfalles schlief Pat. ruhig weiter. Bei einem starken Anfall, zu dessen Beginn die Pat. aufschrie oder aufstöhnte, lag sie bewusstlos. Die Pupillen weit und starr.

Später, etwa ein Jahr nach Beginn der Erkrankung hatten die Anfälle insofern ihr Bild verändert, als zu den ursprünglich mehr klonischen Zuckungen auf der Höhe des Anfalles sich tonische Krämpfe hinzugesellten. Von einem überstandenen Anfall hat sie meist keine Erinnerung.

Nach zwei Jahren stellten sich am Tage im wachen Zustande eigentümliche Zuckungen in den Gliedern ein, zuerst in den Extremitäten, später auch am Rumpf und zuletzt im Gesicht. An einzelnen Tagen schwächer, an anderen stärker, traten die Zuckungen bei allen Körperstellungen ein. Anfangs hörten die Zuckungen im ruhigen Schlaf vollkommen auf, nur in der letzten Zeit sind einzelne Muskelstösse beobachtet. Die nächtlichen Anfälle sind mit dem Auftreten der Zukkungen mehr in den Hintergrund getreten. Nach diesen Anfällen zeigte sie öfters Depression.

Status præsens (Oktober 1889).

Pat. sitzt den ganzen Tag über, stark nach vorn gebeugt, in einem Lehnstuhl. Meist findet man sie heiter und leicht zum Lachen geneigt.

Physisch und psychisch nur mässig entwickelt. Pat. hat gute und schlechte Tage. Klonische, blitzartige Zuckungen treten in ziemlich unregelmässigen Zeitintervallen auf. Sie afficieren verschiedene Muskeln in verschiedenen Körperteilen. Die Augenmuskulatur ist vollständig frei von Zuckungen. Die Zunge zeigt beim Hervorstrecken ab und zu eine Zuckung in toto. Die Sprache zeigt eine sinnfällige Störung. Die Atemmechanik wird plötzlich durch ruckweise Innervation des Zwerchfelles gestört. Durch Stösse in den Exspirationsmuskeln kommen unkoordinierte exspiratorische Laute zwischen die einzelnen Wörter oder Silben. Die Artikulation wird auch durch Zuckungen der Zungen- und der Schlundmuskulatur gestört. Der Gang bereitet der Pat. im Beginn grosse Schwierigkeiten. Nur selten zucken zwei gleiche Muskeln der beiderseitigen Extremitäten gleichzeitig. Häufig zuckt eine Extremität auch stärker als die andere. Nicht selten fällt ein sehr lebhaftes Muskelspiel auf ohne deutliche lokomotorische Wirkung, namentlich im Gebiet der Extensoren des Unterarmes und der Hand. Psychische Affekte vermehren die Zuckungen.

Die rohe Kraft hat nicht gelitten. Patellarreflexe normal. Urin enthält Indikan in ziemlicher Menge.

Digitized by Google

Vom 29. Oktober bis zum 11. Dezember hatte sie 7 Krampfanfälle.

Therapie: Die Zuckungen liessen sich nicht durch eine Morphiumeinspritzung herabsetzen; »vielmehr machte es den Eindruck, dass Pat. noch mehr zuckte». Durch Chloralhydrat Verbesserung.

Nachtrag (Lundborg).

Im Sommer 1900 hatte Verf. Gelegenheit, sie zu untersuchen.

Im Jahre 1892 war Pat. in die Anstalt Thabor in Kurland aufgenommen und ist dort bisher gepflegt worden. Ihr Zustand hat sich immer mehr verschlechtert, und die Intelligenz hat abgenommen. Fast jede Nacht hat sie im Schlafe einen oder mehrere epileptiforme Krampfanfälle, welche durch lautes Jammern eingeleitet werden. Am Tage keine oder unbedeutende Zuckungen. Keine Menstruation während der letzten Jahre.

Status præsens (September 1900).

Pat. ruht die ganzen Tage in halbliegender Stellung auf einer Chaise-longue. Sie muss wie ein hilfloses Kind aus- und angezogen und gewartet werden.

Selbst kann sie sich sehr wenig bewegen, nur den Kopf drehen und die Arme etwas biegen. Die Finger und die Hände hält sie nicht selten in steifen eigentümlichen Stellungen. Auf das Gesicht setzen sich eine Menge Fliegen, ohne dass Pat. sie wegjagen kann, noch dies versucht. Bisweilen sieht man ein unbedeutendes Muskelspiel im Gesicht. Dies stellt sich fast konstant ein, sobald man sie auffordert, auf eine Frage zu antworten.

Aus dem halboffenen Munde fliesst häufig Speichel. Der Gesichtsausdruck giebt recht bedeutenden Stumpfsinn an. Die Augen und der Blick zeigen indes, dass sie manches, was man zu ihr sagt, zu verstehen scheint, obgleich sie selbst nicht sprechen kann. Fordert man sie dazu auf, so strengt sie sich deutlich an, kann aber meist nicht mehr hervorbringen als einen unartikulierten Laut. Zuweilen soll sie »ja» oder »nein» sagen können. Pat. kann natürlich nicht mehr lesen und auch nicht schreiben. *Es ist eine entschiedene Muskelrigidität vorhanden und zwar besonders in den Beinen, welche sie stets gerade ausgestreckt hält, mit plantarflektierten Füssen in Kontrakturstellung. Die Dorsalflektion der Füsse ist fast unmöglich. Die Kniegelenke kann man nur mit Schwierigkeit ein wenig flektieren.* Nirgends augenfällige Muskelatrophie.

Sehr schwache, einzelne oder kombinierte Muskelzuckungen im Körper beobachtet man ab und zu, ohne dass dieselben einen lokomotorischen Effekt verursachen. Bisweilen fällt es Pat. schwer zu schlucken. Sensibilität intakt. Patellarreflexe normal. Über den Lungenspitzen Dämpfung und harte Rasselgeräusche (Tuberculosis). Pat. sieht blass und schwach aus.

Die elektrische Erregbarkeit zeigt im allgemeinen keine Veränderungen. Möglicherweise ist sie indes während der Unruheperioden etwas gesteigert. VERGA & GONZALES erwähnen in einem

Digitized by Google

Fall (ihrem 1.), dass die Muskeln auf elektrische Reizung (Du-Bois-Reymond's Apparate) wie bei Perkussion mit geringerer Schnelligkeit reagieren. Es erscheint notwendig, dass fortgesetzte genaue Untersuchungen in unentwickelten und vorgeschrittneren Fällen an guten wie schlechten Tagen gemacht werden.

Die Muskelkraft und das Muskelvolumen zeigen dem Anscheine nach keine eigentlichen Veränderungen. Mit der Zeit nehmen sie doch im Zusammenhang mit dem sich einstellenden Marasmus ab. Die histologische Beschaffenheit der Muskulatur ist noch nicht hinreichend studiert.

Von *Ataxie* ist nichts zu bemerken.

Muskelparesen oder *Muskelparalysen* gehören nicht zum Krankheitsbilde. Zu bemerken ist, dass in einzelnen Fällen nach einer Unruheperiode, welche in einem Anfall kulminiert, ein Schwäche- und Ermattungszustand vorkommt, während dessen nicht nur die unwillkürlichen Muskelzuckungen aufhören, sondern Pat auch die Fähigkeit jeder spontanen Bewegung vollständig verliert. Burzio hat einen solchen Fall mitgeteilt, den ich als Fall 6 (Seite 88) angeführt habe.

Ptosis ist in einigen Fällen vorgekommen.

Die Sehnenreflexe, besonders die Patellarreflexe, sind im allgemeinen gesteigert und zwar in um so höherem Grade, je grösser die Muskelunruhe ist. Bei Prüfung der Reflexe werden häufig myoklonische Zuckungen ausgelöst. Nach einer unruhigen Periode, welche in einem oder mehreren Anfällen kulminiert, sind die Reflexe in einzelnen Fällen geschwächt, in anderen normal.

Die Haut- und Periostreflexe sind gleichfalls häufig gesteigert.

Die Sensibilität ist in den allermeisten Fällen, wo eine genauere Untersuchung vorgenommen worden ist, normal. Ebenso wie die Sensibilität bleibt auch *die Funktion der Sinnesorgane* unbeeinträchtigt.

Symptome aus der somatischen Sphäre.

Das Herz und *der Gefässapparat* haben keinen erheblichen Anteil an der Symptomatologie dieser Krankheit. Jedenfalls fehlen

Digitized by Google

alle Anzeichen dafür, dass die Myoklonus-Epilepsie auch den Herzmuskel befallen könne.

In einigen Fällen ist ein Vitium organicum cordis vorgekommen, das aber ist als Komplikation zu betrachten. Die Pulsfrequenz ist recht wechselnd, oft etwas beschleunigt (ungefähr 100 Pulsschläge in der Minute).

Vasomotorische Störungen treten mitunter in Form von Cyanose auf. Vorübergehende Ödeme sind beobachtet worden. Hyperidrosis findet man konstant, wenn die myoklonischen Zuckungen sehr ausgesprochen sind. Bisweilen kann man auch eine vermehrte Speichelabsonderung beobachten. Dermatographie ist ein gewöhnliches Symptom.

Im *Uro-Genitalapparate* hat man gewisse Veränderungen beobachtet. Mehrfach hat Nephritis die Krankheit kompliciert und das Leben der Patienten geendet. Vorübergehende Albuminurie kommt in verschiedenen Fällen vor. Indikanurie ist ziemlich gewöhnlich.

Die Harnmenge wechselt an verschiedenen Tagen bedeutend. In Unruheperioden, wo die Kranken stark schwitzen, ist sie gewöhnlich vermindert. Bei anderen Gelegenheiten kann sie vermehrt sein. Eingehendere Untersuchungen sind indes nicht vorgenommen worden.

In verschiedenen Fällen hat man eine bedeutend gesteigerte *Libido sexualis* beobachtet.

Genaue *Stoffwechseluntersuchungen* sind leider bei dieser Krankheit bisher nicht vorgenommen worden.

Das *Blut* zeigt bei den wenigen Untersuchungen, welche gemacht worden sind, oft eine Verminderung der Anzahl der roten Blutkörperchen (obgleich nicht bedeutend) wie des Hämoglobingehaltes, welcher nach FLEISCHL's Methode zwischen 50 und 80 variiert hat. Fortgesetzte Untersuchungen sind indes hier vonnöten.

Eine Anschwellung der Gl. thyreoidea *(Struma)* ist in 3 Fällen beobachtet worden (in einem von Bresler's Fällen, in einem der meinigen und in einem von UNVERRICHT'S Fällen, den ich im Jahre 1900 studierte).

Digitized by Google

Betreffend den *Magendarmapparat* ist zu bemerken, dass Anorexie abwechselnd mit gutem oder übermässigem Appetit vorkommt. Profuse Diarrhöen sind nicht so selten, wenn die Krankheit vollkommen entwickelt ist. Es ist schwer zu entscheiden, ob diese als Symptome oder als Komplikation zu betrachten sind[1]).

Subjektive Symptome.

Im ersten Stadium der Krankheit sind die nächtlichen Krampfanfälle, wobei das Bewusstsein erhalten ist, mit Schmerzen verbunden, die sich meist in Armen und Beinen lokalisieren. Eine deutliche Erleichterung erfahren die Kranken, wenn jemand mit Kraft deren Unterarme oberhalb der Handwurzel oder die Oberschenkel oberhalb der Kniee umfasst. Bei solchen Gelegenheiten fühlen sie ausserdem Schreck und Angst. Nach den Anfällen fühlen sie sich ermattet.

Wenn die Krankheit völlig entwickelt ist, klagen solche Patienten nicht selten über vage rheumatoide Schmerzen in verschiedenen Teilen des Körpers. Überdies haben sie zuweilen Kopfschmerzen.

Nach den Anfällen fühlen sie meist Abgeschlagenheit. Wenn die Muskelunruhe am stärksten ausgesprochen ist, fühlen sie sich ausserordentlich müde und angegriffen. Der Schlaf ist mangelhaft, wenn die grösste Unruhe vorherrscht. Ausserdem müssen sie wegen Unfähigkeit zu schlucken dann oft hungern und dursten. An den ruhigeren Tagen, die auf die Anfälle folgen, essen sie meist mit Heisshunger. In den späteren Stadien der Krankheit werden sie bisweilen von Hitzegefühl belästigt.

Die Gemütsveränderungen habe ich schon besprochen. Wenn die Demenz mehr ausgesprochen wird, treten die subjektiven Symptome mehr in den Hintergrund.

---

[1]) Die allermeisten Forscher haben den Symptomen von seiten der vegetativen Organe sehr wenig Aufmerksamkeit geschenkt, was zu bedauern ist. Ich selbst habe leider keine Gelegenheit gehabt, auf diesem Gebiete eingehendere Untersuchungen vorzunehmen, da ich genötigt gewesen bin, die meisten meiner Fälle in deren Heimat, weitab von Kliniken und Krankenhäusern zu studieren.

Digitized by Google

Komplicierte und Atypische Fälle.

Im Vorstehenden habe ich bereits erwähnt, dass Fälle von progressiver Myoklonus-Epilepsie bisweilen mit Nephritis, Herzfehlern, Lungenkrankheiten u. s. w. kompliciert werden.

In diesem Kapitel will ich mich nur an solche Fälle halten, welche mit einer anderen Nerven- oder Geisteskrankheit kompliciert oder atypisch sind. FABER in Kopenhagen hat 2 Fälle von familiärer Myoklonie (progressiver Myoklonus-Epilepsie) mitgeteilt, nämlich 2 Schwestern, von denen die Krankheit der einen typisch war, die der anderen als Dementia praecox (Katatonie) begann, wohinzu später eine progressive Myoklonus-Epilepsie, analog derjenigen der Schwester, gekommen ist.

Über diesen interessanten Fall, der auch zur Sektion gelangte, obwohl mit negativem Resultat, will ich hier unten berichten.

Fall 19.

(FABER: Om familiær Myokloni (UNVERRICHT). Hospitals-Tid. N:r 26, 27. 1901).

Johanne, J., Unverheiratet Dienstmädchen, † 29 Jahr (geb. 1870, † 1899).

Anamnese. Die Eltern sollen gesund gewesen sein. Pat. ist die zweitälteste von 4 Geschwistern (Schwestern). Die älteste Schwester hat als Kind epileptische Anfälle gehabt, sie ist verheiratet und hat 6 gesunde Kinder. Die 3. Schwester ist gesund; die jüngste dagegen leidet an progressiver Myoklonus-Epilepsie.

Pat. hat gewöhnliche Volksschulbildung erhalten. Die Menstruation, welche sich in ihrem 18. Lebensjahre einstellte, ist etwas unregelmässig gewesen. Im Alter von 17 Jahren wurde sie wegen geringer psychischer Störungen (Lachparoxysmen, indes keine hysterischen Stigmata) für einige Wochen ins Krankenhaus aufgenommen. Mit 19 Jahren wurde sie wieder krank. Sie wurde verschlossen, traurig, träge

Digitized by Google

und apathisch. Sie lag seit 3—4 Monaten in Stupor. Bisweilen unmotiviert heiter. Recht gute Auffassung, nicht verwirrt. Als sie nach einiger Zeit ins St. Hans-Hospital verbracht wurde, war sie offenbar dement. Sie sass still und stierte mit etwas ängstlichem fragenden Blick vor sich hin. Auf Fragen antwortete sie langsam und leise, oft nur mit ja und nein. Sie kann nicht erklären, was um sie herum geschieht. Sie klagt über nichts. Die Stimmung ist mehr apathisch als deprimiert. Sie leugnet Hallucinationen. Bisweilen spricht sie im Flüsterton für sich selbst. Sie scheint orientiert zu sein.

Den 18. Juni 1889. Der psychische Zustand unverändert. Heute sind leichte Zuckungen in der linken Hand bemerkt worden. Wenn sie diese Hand hinreichen soll, so hat sie nicht die richtige Gewalt über die Muskeln des Armes. Auch im Gange ist etwas Ungewöhnliches zu bemerken.

Den 8. August. Stumpf. Sie lässt sich doch zum Strümpfestricken bewegen. Während der Arbeit deutliche Zuckungen, welche nicht den gewöhnlichen Choreabewegungen gleichen, sondern hastig, beinahe blitzschnell sind.

Den 18. September. Gestern abend, als Pat. stumpf auf einer Bank im Garten sass, verlor sie plötzlich mit einem Schrei das Bewusstsein, welches c. 20 Minuten weg war. Kein eigentlicher Krampf. Nach dem Anfalle war sie eine Weile unklar und ängstlich.

Den 21. November. Es ist eine Exaltationsperiode mit Schlaflosigkeit eingetreten.

April 1890. Während der letzten 3 Monate haben sich 4 typisch epileptische Anfälle gezeigt. Zuckungen in beiden Armen kommen vor.

November 1891. Ruhiger. Die Krampfanfälle kommen verhältnismässig selten. Zuckungen unverändert.

April 1892. Die unfreiwilligen Zuckungen haben in der letzten Zeit sehr bedeutend zugenommen. Sie sind nun verbreitet über die Extremitäten, den Rumpf, das Gesicht und die Zungenmuskulatur. Pat. ist sehr hilflos geworden, sie muss gefüttert und aus- und angekleidet werden. Gang ziemlich unsicher.

Während der folgenden Jahre wurden die epileptischen Anfälle gewöhnlicher, sie kamen meist nachts. Wenn sie sich ganz still verhielt, so kamen keine Zuckungen vor; sie stellten sich nur dann ein, wenn Pat. willkürliche Bewegungen machte, wie unbedeutend diese auch sein mochten. Wenn sie ein Wort sagen wollte, wurden Bewegungen in den Muskeln des Gesichtes und Halses, oft auch in denen der Extremitäten und des Rumpfes ausgelöst. Der Gang war so unsicher, dass sie gestützt werden musste, um nicht zu fallen. Ihre Verwandten gaben an, dass die Zuckungen der Patientin, welche niemals ihren blitzschnellen Charakter verloren, vollständig denen der Schwester glichen. Dasselbe konnten mehrere Ärzte, welche beide Schwestern gesehen hatten, konstatieren. Während der letzten Jahre besteht ein ausgesprochener Nystagmus. Patellarreflexe erhöht. Kein Fussklonus. Der psychische Zustand ist unverändert. Sie zeigt be-

Digitized by Google

deutenden Stumpfsinn mit ab und zu hinzustossenden Gesichtshallucinationen.

Zuletzt chronische Bronchitis, Bronchopneumonie und Lungengangräne. Gestorben 1889 im Alter von 29 Jahren.

Bei der Autopsie (8 Stunden post mortem) wurden nachgewiesen: Bronchopneumonie, chronische Bronchitis mit bronchiektatischen Kavitäten, welche zum Teil gangränös ulceriert waren. Die Untersuchung des Nervensystemes zeigte leichte Adhärenz zwischen der Dura mater und dem Os frontis. Bedeutende Anämie im Cerebrum. Hirn wie Rückenmark von auffallend fester Konsistenz. Feine Granulation des Ependymes auf dem Nucleus caudatus und im 4. Ventrikel. Keine Erweichungen, noch begrenzte Indurationen. Die mikroskopische Untersuchung des centralen Nervensystemes, die von Dr. Kause vorgenommen wurde, ergab kurz folgendes Resultat: Nirgends kompaktere Degenerationen. Leichte Gliaproliferation in den Goll'schen Strängen durch das ganze Rückenmark hindurch. In den Nervenzellen Zeichen von akuter oder subakuter Degeneration. Relativ am wenigsten ergriffen waren die Purkinje'schen Zellen im Cerbellum, danach die motorischen Zellen in den Cornua anteriora, am stärksten die Zellen des Gehirnes selbst und zwar sowohl die motorischen wie die übrigen.

Dort gab es mit anderen Worten (sagt der Journalverfasser) keine Veränderungen, welche mit der chronischen Neurose der Patientin in Verbindung gebracht werden konnten, und der Befund lässt sich ungesucht als Folge der chronischen und akuten pulmonalen Infektionskrankheit erklären, welche den Tod verursachte.

Ich selbst habe Gelegenheit gehabt, einen komplicierten Fall zu beobachten, der gewisse katatonische Symptome aufzuweisen hat. Im Nachstehenden will ich darüber berichten. Wie ich den Fall entdeckte, habe ich bereits vorher (Seite 80) beschrieben.

Fall 20.

(Eigene Beobachtung).

Karl T—n, 44 Jahre, Armenhäusler. (S. Geschlechtstafel N:r **3**, Familie VI, Fall 8.)

Familienanamnese. Inga, die Grossmutter (mütterlicherseits) dieses Patienten war ein (uneheliches) Kind des Nils N—n, Grossvater (väterlicherseits) sowohl der Hanna B. (Familie IV, Fall 6) wie des Nils und Håkan N—n (Familie VII, Fall 11 und 12). Inga verheiratete sich ausserhalb der Familie mit einem Manne, der dem Alkoholgenusse sehr ergeben war. Sie wurde 61 Jahre alt und soll an der Lungenschwindsucht gestorben sein. Ihr Mann wurde 69 Jahre alt. In seiner Familie sollen keine schweren Nervenkrankheiten vorgekommen sein. In dieser Ehe wurden 12 Kinder geboren, wovon die Mutter des Patienten das nächstälteste war. Drei von ihnen starben als kleine Kinder an unbekannten Krankheiten, 1 Schwester war ein Krüppel, hatte Hüftenkrankheit und starb in einem Alter von 25 Jharen; eine

Digitized by Google

andere starb (laut ärztlichen Zeugnisses) an chronischem Lungenkatarrh und Wassersucht; die übrigen Geschwister der Mutter leben und sind gesund. Die Mutter des Patienten ist immer gesund gewesen. Ihr Mann, nicht mit ihr verwandt, hatte einen eigenen Hof, war aber ein Trinker und geriet in Armut; er starb 61 Jahre alt, wahrscheinlich an der Lungentuberkulose. Der Vater desselben war auch ein Trinker. Die Mutter des Mannes war oft von Gicht mit grossen angeschwollnen Gelenken (Knie- und Handgelenken) heimgesucht.

Ein Bruder und eine Schwester, welche jetzt tot sind, haben an derselben Krankheit wie Pat. gelitten. Ein anderer Bruder, welcher auch tot ist, litt an schwerer Epilepsie; eine Schwester, welche lebt, soll epileptisch sein, eine Schwester starb an Lungentuberkulose. 2 andere Geschwister sind gesund.

Anamnese. Pat. begann in gewöhnlicher Zeit zu sprechen und zu gehen. Als kleines Kind war er gesund. Mit 7 Jahren fing er die Schule an. Das Lernen wurde ihm recht schwer, er lernte aber doch notdürftig lesen und schreiben. Mit 10 Jahren verliess er das arme Heim und wurde Hirtenjunge. Wann und wie seine Krankheit eigentlich begonnen hat, weiss die Mutter nicht. Erst als der Knabe 12 Jahre alt war und die Mutter einmal den Ort besuchte, wo der Sohn wohnte, merkte sie, dass ihm die Hand beim Essen ziemlich viel zitterte. Bleich und mager war er ausserdem auch. Sie fragte dann, ob ihm etwas fehle, und bekam die Antwort, »der Junge hat ja den »Schlag». Wie lange er zu dieser Zeit schon daran gelitten hatte, kann sie jetzt nicht angeben, aber sie erinnert sich, dass man ihr erzählte, dass der Knabe eines Tages, als er an einem Teich gestanden und Mohrrüben gewaschen habe, plötzlich einen Krampfanfall unter Schwinden des Bewusstseins bekommen habe, wobei er ins Wasser gefallen sei und ertrunken wäre, wenn nicht Leute in der Nähe gewesen wären, die ihn herausgezogen hätten. Dies war der erste Anfall, den er am Tage gehabt, die Mutter aber glaubt bestimmt, dass er da schon früher mehrere solche des Nachts gehabt habe.

Die Mutter nahm nun den Knaben mit nach Hause, und bei ihr ist er seitdem immer geblieben bis Febr. 1899, wo er ins Sölvesborger Armenhaus aufgenommen wurde.

Zu Hause hatte er anfänglich die Anfälle meistens des Nachts, ungefähr einmal die Woche. Nach Angabe der Mutter sollen sie sich im ganzen folgendermassen gezeigt haben. Der Knabe erwachte und schrie mehrmals auf. Die Muskeln der Arme und Beine wurden steif; die Arme hielt er gebogen, die Beine mehr gestreckt; er klagte über Schmerzen in den Handgelenken und längs den Unterschenkeln und wollte, dass die Mutter seine Handgelenke festhalten oder mit den Händen an den Unterschenkeln auf und ab streichen sollte. Dies that die Mutter auch, und dadurch erhielt Pat. Linderung. Sie sagt, dass es wie Stoss auf Stoss durch den Körper ging. Bei jedem schwereren solchen Stoss schrie er auf, recht bald pflegte er in Schweiss zu geraten. Die Respiration wurde keuchend, und zuweilen schwand das Bewusstsein, wobei Pat. sich ausstreckte und blass und steif wurde.

Digitized by Google

Nach kurzer Zeit erwachte er, fiel aber bald wieder in gewöhnlichen Schlaf. Bei leichteren Anfällen war er die ganze Zeit hindurch bei Bewusstsein. Jeder Anfall dauerte nur ganz kurze Zeit, eine oder einige Minuten. Des Tags merkte man ihm um diese Zeit nicht viel an. Mit der Entwicklung der Krankheit nahm die Zahl der Anfälle zu, so dass er sie Nacht für Nacht haben konnte, sogar mehrere dieselbe Nacht und zuweilen auch am Tage. In den Zwischenzeiten zeigten sich einzelne oder kombinierte Muskelstösse, erst in den Armen und Beinen, später auch im Gesicht, in der Zunge und im Rumpfe. Zeitig wurde eine Periodicität beobachtet, so dass Pat. an gewissen Tagen sehr ruhig war, an anderen wieder unruhig, bis ein oder mehrere Anfälle ausgelöst wurden, wonach wieder Ruhe eintrat.

Pat. besuchte die Schule bis zum 15. Jahr, nachher kam der Konfirmationsunterricht; er wurde zu gewöhnlicher Zeit konfirmiert.

Dann half er der Mutter bei diesem und jenem, haute Holz u. s. w. Doch je mehr die Krankheit vorwärts schritt, desto unfähiger wurde er zur Arbeit. In den letzten 10 Jahren hat er nichts thun können, sondern anstatt dessen selbst viel Aufsicht bedurft. Er wurde sehr heftig. Eine Kleinigkeit konnte ihn so aufreizen, dass er gewaltthätig wurde; nicht einmal seine eigene Mutter blieb verschont. Die Intelligenz, besonders das Gedächtnis nahm bald ab; Pat. wurde von Jahr zu Jahr immer stumpfer. In den letzten 10—12 Jahren ist er fast beständig im Hause gewesen und hat meistens zu Bett gelegen, stumpf und schläfrig, obgleich mit grossem Appetit. Den Harn hat er an unruhigen Tagen nicht halten können. Auch die Fæces sind nicht selten ins Bett gegangen. Pat. hat Onanie getrieben. Allmählich ist er ziemlich steif im ganzen Körper geworden. Spirituosen hat Pat. gern getrunken. Die Mutter hat ihm oft Branntwein gegeben, wenn er sehr unruhig gewesen ist, was ihn immer ausserordentlich beruhigt hat. Im Februar 1899 wurde er ins Armenhaus gebracht.

Tagesbericht, den 21. Aug. 1899.

Pat. ist von normalem Körperbau. Die Muskulatur kaum ordinär. Die Hautfarbe blass, im Gesichte mit einem Schimmer ins Bläuliche. Die Lippen etwas cyanotisch. Er streckt sie oft vor wie eine Art Rüssel. Die Unterlippe gross und schwellend. Das Haar halbkurz, dunkelbraun. Die Stirn ziemlich niedrig, oft gerunzelt, der Hinterkopf recht hervorstehend. Die Augenbrauen gross und buschig. Die Nase abgestumpft und dick. Pat. hat einen dunkeln, fast schwarzen Vollbart. Die Ohrenlobuli angewachsen.

Pat. sieht stumpf aus, doch nicht so sehr, wie er es in der Wirklichkeit ist. Der Blick einigermassen lebhaft, zeigt aber keine grosse Intelligenz. Pat. ist in hohem Grade dement. Er hat indes noch einen gewissen Wortvorrat. Er spricht oft laut und langsam, mit singender Betonung, im Predigerton. Dies ist auch der Fall beim Lesen. Er hat ein neues Testament, das er oft geöffnet vor sich liegen hat. Darin liest er das eine oder andere Wort richtig, schiebt dann einige »hm, hm» hinein, phantasiert sich darauf ein neues Wort zurecht, welches mehr oder weniger Ähnlichkeit mit dem Worte im

Digitized by Google

Buche hat, und dann wieder ein »hm, hm», und auf diese Weise geht es eine lange Weile. Längere Wörter lässt er aus oder verunstaltet sie, kleinere Wörter spricht er richtig aus. Ein Verständnis für das Gelesene hat er sicherlich nicht. Man kann Pat. zum Beantworten einiger Fragen bringen. Die Antwort, welche öfters in diesem langsamen und lauten Predigertone abgegeben wird, ist selten einsilbig. Zuerst kommt ein: »ja aber», und dann fährt er fort in der angegebenen Richtung zu phantasieren, indem er z. B. ein: »und alles». welches dann und wann 2 bis 3 mal wiederholt wird, dazwischen schiebt. Zuweilen fängt er selbst an, von etwas zu sprechen, was ihm von früher her einfällt. So sagt er z. B.: »Er war so gesund und alles, und alles, und reich, und alles, und alles, und hatte so viele Kühe und alles, und alles etc. Unterbricht man ihn und fragt, wie er heisst, antwortet er: Lars T—n in Ousby, er ist so reich und alles und alles, und dann kommt ungefähr dieselbe Reihe Wörter.

Er kann nicht das geringste über sich selbst berichten. Er soll schon nach einem halbjährigen Aufenthalte im Armenhause die Wärterin für die Mutter gehalten haben. Bis jetzt erkennt er doch dieselbe noch, wenn sie ihn besucht. Er ist sehr gefrässig. Er isst alles, was man ihm giebt, und ist sehr entzückt in Kaffee. Harn und Fæces gehen ins Bett. Zuweilen giebt er seine Bedürfnisse kund. Man kann ihn leicht zum Lachen bringen, und dann strahlt das ganze Gesicht gewissermassen auf, der Blick wird lebhafter, Pat. blinzelt mit den Augen, wobei man ein ziemlich lebhaftes Muskelspiel um dieselben bemerkt. Im übrigen kann Pat. sich sehr ruhig verhalten. Nur mitunter merkt man hier und da eine einzelne hastige Zuckung. Pat. kann alle Bewegungen recht gut ausführen, kann selbst essen und spricht ziemlich fliessend.

Alles, was er thut, geht mit einer gewissen Langsamkeit. Patellarreflexe lebhaft. Die mechanische Reizbarkeit an Armen und Beinen ist vermehrt und zwar so, dass dies je deutlicher hervortritt, je mehr peripher man prüft; aufwärts an den Armen und Beinen wird sie bald immer geringer, und zuletzt kann sie gar nicht mehr gespürt werden. Der Körper des Patienten zeigt eine gewisse Rigidität. Versucht man seine Körperstellung zu ändern, so zeigt sich ein recht bedeutender Widerstand. Er ist in gewissem Grade kataleptisch, besonders wenn man ihn eine Weile für sich selbst sitzen und schläfrig werden lässt. Hebt man dann den Arm ein Stück von der Decke, so verbleibt derselbe oft eine Weile in derselben Stellung, ehe er ihn wieder niederlegt. So geht es auch mit spontanen Bewegungen. Man kann ihn im Bette sitzen sehen, denn Ellbogen etwas von der Seite abgehoben und die eine Hand unter dem Kinn, die Augen halb geschlossen, halb schlafend, oder man kann sehen, wie er beide Oberarme in geringem Grade abduciert, die Unterarme und die Hände vorgebogen in der Luft ohne Stütze hält. Ähnliche unbequeme Stellungen kann er ziemlich lange beibehalten. Der Patient ist meistens sehr somnolent. Dann und wann schläft er ein. Unterhält man sich mit ihm, bleibt er etwas wacher.

Der Puls ist regelmässig. Frequenz 86 in der Minute.

Digitized by Google

Der Harn ist klar, gelb, von saurer Reaktion, frei von Alb. und Zucker. Sp. Gewicht 1,015.

Pat. las heute nachmittag aus dem Gesangbuche das ganze »Vater unser» einem andern, neben ihm liegenden Patienten laut vor und das recht gut. Dies hat er früher nicht gethan, so dass die Wärterin, die ihn für sehr stumpf hält, über diese Leistung, die sie ihm nicht zugetraut hatte, sehr erstaunt wurde.

Den 22. Aug. 1899.

Pat. ist weniger ruhig. Pulsfrequenz = 84. An der Haut deutliche Dermatographie; man kann nämlich mit einem stumpfen Gegenstand Figuren zeichnen und ganze Wörter hinschreiben, welche binnen kurzem wunderbar deutlich in Rot hervortreten. Das Phänomen hält ziemlich lange an, erst allmählich erblasst die Schrift.

Pat. wird oft von einem Krampfparoxysmus heimgesucht. Durch die verschiedenen Teile des Körpers gehen einige heftige, dicht aufeinander folgende Muskelstösse, welche die meisten Muskeln afficieren. Die afficierten Muskeln geraten ganz plötzlich in Tonus, auf den sofort eine Erschlaffung folgt; bevor diese aber hat eintreten können, kommt ein neuer Stoss, der dieselben Muskeln wieder in vollständigen Tonus versetzt, worauf sich dasselbe einige Male ganz schnell wiederholt, bis Ruhe eintritt. Der Krampf bringt keinen hochgradigeren lokomotorischen Effekt zu stande. Das Bild gestaltet sich folgendermassen. Der Oberkörper und der Kopf fliegen plötzlich ein wenig vom Lager auf und werden etwas vor- und rückwärts geworfen; die Streckmuskeln des Rückens und des Halses haben ein gewisses Übergewicht über die Beugemuskeln. An den Armen findet das Gegenteil statt, dort sind es die Flexoren, welche das Übergewicht haben, die Oberarme werden abduciert und ganz unbedeutend aufwärts (vorwärts) geworfen, die Unterarme etwas flektiert, die Hände ebenfalls, und die Finger nehmen oft ganz deutlich Schreibfederstellung ein. Die Beine strecken sich. Die Muskeln des Gesichtes und des Rumpfes sind auch in tonisch-klonischer Thätigkeit, wodurch unter anderem Unregelmässigkeiten in der Respiration entstehen. Ein solcher Anfall dauert nur einige wenige Sekunden. Pat. sagt, dass er ihm Schmerz verursacht, in den verschiedenen Teilen des Körpers. Es scheint, als ob das Bewusstsein sich trübte während der Sekunden, die »der Anfall» (petit mal) dauert. Gleichzeitig sieht man eine lebhaft flimmernde Bewegung in den Augenlidern und »deviation conjugée».

Ausser diesen Paroxysmen beobachtet man zeitweilig hier und da Zuckungen in einzelnen Muskeln oder Muskelgruppen.

Muskelzuckungen und Krampfparoxysmen können mit Leichtigkeit ausgelöst werden, wenn man an verschiedenen Stellen des Körpers perkutiert. Am empfindlichsten gegen mechanische Reizung sind die Finger und Zehen, die Nase und Glabella.

Das Facialis-Phänomen kommt nicht vor; Krampfzuckungen können auch nicht durch ein Zusammendrücken der grossen Gefässe ausgelöst werden.

Bei spontanen Bewegungen vermehrt sich die Muskelunruhe.

Digitized by Google

Die Rede ist langsam, stossend und sehr uneben. Die Rigidität des Körpers ist etwas grösser als gestern.

Die Gl. thyreoidea des Patienten lässt sich nicht mit Sicherheit palpieren.

Den 24. Aug.

Pat. hat heute morgen gegen 7 Uhr einen leichten epileptiformen Anfall gehabt. Um 10 Uhr vormittags ist er fortfahrend weniger ruhig, und das Sensorium ist mehr als gewöhnlich getrübt. Man kann Pat. nicht dazu bringen, mehr als einzelne Wörter zu sagen. Er sitzt halbschlafend im Bett. Wenn Pat. zu sprechen versucht, geraten Zunge und Lippen in lebhafte Bewegung, und er kann nichts anderes hervorbringen als ganz kurze Wörter oder unartikulierte Laute, oft hört man bei jeder Exspiration einen kurzen murmelnden Laut. Pat. fasst nicht viel von dem, was man sagt.

Der Puls ist klein; die Frequenz 84 in der Minute.

Am Nachmittage. Pat. ist weniger ruhig, aber etwas klarer in seiner Auffassung als am Vormittage. Er bekommt ein Glas Branntwein, das er mit Begierde trinkt. Er wird sofort etwas lebhafter, obgleich es nicht lange dauert, bis er ruhiger und schlaffer wird, wobei die Rigidität und die Katalepsie zunehmen. Die mechanische Reizbarkeit scheint einigermassen abgenommen zu haben. Die Muskelunruhe lässt bedeutend nach. Anstatt der Zuckungen mit grösserem lokomotorischen Effekt beobachtet man meistens Tremor und fibrilläre Muskelzuckungen. Pat. fällt bald in einen leichten Schlaf, während dessen er sich recht ruhig zeigt. Er kann eine lange Weile liegen, den einen Ellbogen hoch gehoben und die Hand gegen die Backe gelegt. Hebt man seinen andern Arm auf, verbleibt derselbe eine Weile in derselben unbequemen Stellung. Ruft man Pat. beim Namen, so antwortet er langsam »ja», indem er gleichzeitig die Augen halb öffnet; gleich darauf aber ist er wie zuvor. Heute hatte ein in demselben Zimmer liegender Patient Besuch von einer Verwandten, die in demselben Hause wie Pat. wohnte, ehe dieser ins Armenhaus kam. Sie ging hin und begrüsste ihn. Als ich dann nach einer Weile kam, erzählte er mir in seiner abgerissenen Weise, dass seine Schwester (in deren Heim er früher gewohnt) ihn besucht habe. Es war unmöglich, ihn zu überzeugen, dass es nicht die Schwester gewesen sei. Das betreffende Mädchen soll nicht die geringste Ähnlichkeit mit seiner Schwester haben.

Den 25. Aug. Am Vormittage.

Pat. ist unruhiger. Pulsfrequenz = 96. Auf meine Frage, ob er heute etwas gelesen habe, sagt er mit seiner gewöhnlichen abrupten Aussprache: »Ja, ich muss ein wenig an Gott denken, und alles — und alles — so wird es ja viel besser».

Pat. ist heute ungewöhnlich munter, gesprächig und gutmütig. Ich fragte die Wärterin, ob er sich mitunter bösartig zeige. Dies schien er begriffen zu haben, denn er sagte von selbst: »Ich bin nicht böse». Bei einer andern Gelegenheit sprach ich mit ihr von einer Person, die nach Amerika gereist war. Er horchte und fragte: »Wer ist nach Amerika gereist?»

Digitized by Google

Wenn man Pat., der oft mit geschlossenen Augen sitzt und schläfrig aussieht, fragt, ob er schlafe, so scheint er immer etwas ärgerlich zu werden und antwortet: »Ich schlafe nicht». Bei einer Gelegenheit kam ein ältere Frau aus der Stadt um einen in seiner Nähe liegenden Patienten zu besuchen. Sie kam auch zu Karl hin und begrüsste ihn. Er sah etwas ärgerlich aus und sagte mit seiner schwerverständlichen Aussprache zur Wärterin: »Mutter, warum lasst ihr alte Weiber hereinkommen?» Es dauerte doch nicht lange, ehe er es zu bereuen schien, und er gab der Alten die Hand, indem er lächelnd sagte: »Es war nicht so schlimm». Zuweilen kann sein Gesicht einen recht frohen Ausdruck annehmen, grosse Veränderungen aber zeigt es nicht (nur die durch die unfreiwilligen Bewegungen hervorgerufenen).

Am Nachmittage. Pat. phantasiert und spricht ohne Zusammenhang; er betet, indem er Jesus anruft.

Den 26. Aug. Pat. ist recht unruhig. Pulsfrequenz = 80; Resp. 14.

Er bittet um ein Butterbrot, das auf einem daneben stehenden Stuhle liegt. Als er es bekommen und zu essen begonnen hat, zeigt sich ein sehr lebhaftes Muskelspiel am Halse und im Gesicht. Es zittert und zuckt überall, besonders wenn Pat. davon abbeissen will. Es zuckt unaufhörlich in den Armen. Er lässt das Butterbrot oft los, und dies wird hin und her geworfen. Pat. geifert und beschmutzt sich sehr. Einmal versuchte ich den Rest wegzunehmen, aber da sieht er dem Stücke nach und sagt: »Werfen Sie es nicht weg».

Umfasst man das eine Schmalbein des Patienten, so fühlt man, wie die Muskeln sich sowohl an der Vorder-, wie an der Rückseite spannen, jedesmal wenn ein allgemeiner Muskelstoss den Körper durchfährt. Perkutiert man ziemlich gelinde, z. B: an der Hand oder am Fuss oder anderswo am Körper, so löst sich sofort eine ähnliche Muskelzuckung aus. Die mechanische Reizbarkeit ist grösser als gestern, wo Pat. ruhiger war. Perkutiert man sehr vorsichtig, so entsteht nur ein lokaler Muskelreiz, wobei der darunterliegende Muskel sich kontrahiert. Perkutiert man die Zehenspitzen leicht, so entsteht eine schwache Zuckung in der Peronealmuskulatur. Bei leichter Perkussion der inneren Seite des Fusses wird der Fuss ein wenig adduciert und proniert.

Den 3. Jan. 1900.

Ich hatte heute Gelegenheit, Pat. wiederzusehen. Die Wärterin benachrichtigte mich, dass er im Herbst regelmässig 1—2 epileptiforme Anfälle pro Woche gehabt habe. Im übrigen war er sich gleich, war aber augenblicklich sehr unruhig. Ein Anfall war augenscheinlich im Anzuge. Es zuckte fast beständig sowohl im Gesichte, wie in den Armen und Beinen, auch im Rumpfe und Halse, öfters in den entsprechenden Muskeln auf beiden Seiten gleichzeitig.

Pat. war sehr stumpf, man konnte nicht viele Worte aus ihm herausbringen. Auf die Frage, ob er Essen haben wolle, antwortete er ja; aber der Versuch, ihm dass Essen beizubringen, misslang, hauptsächlich, weil Pat. nicht im stande war, ordentlich zu schlingen. Reflexe sehr lebhaft. Respiration sehr ungleichmässig und zwar sowohl die In-, wie Exspiration.

Digitized by Google

Ich unternahm eine Blutuntersuchung. Der Hämoglobingehalt (nach FLEISCHL) = 85. Die Anzahl der roten Blutkörperchen in cbmm = 4,070,000; recht zahlreiche Mikrocyten wurden beobachtet.

Um den Eintritt des erwarteten Anfalles zu beschleunigen, liess ich Pat. von zwei Personen aus dem Bette heben. Er zeigte sich ziemlich rigid und sehr hilflos. Die Zuckungen nahmen bei jeder Manipulation mit dem Patienten merkbar zu. Er wurde dann bald wieder ins Bett gelegt, wonach es nicht mehr lange dauerte, bis wirklich ein Anfall ausgelöst wurde. Die Muskelstösse folgten dicht aufeinander. Der Patient schrie einige Male auf. Das Bewusstsein wurde getrübt. Bald lag Pat. in vollständiger Tetaniestellung: die Arme in fast rechtem Winkel flektiert, die Hände in Schreibfederstellung, ebenfalls flektiert, die Beine gerade ausgestreckt mit plantarflektierten Füssen. Die Muskeln der Extremitäten und grösstenteils auch die des übrigen Körpers befanden sich ziemlich lange, fast eine halbe Minute, in vollständigem Tonus. Die Respiration hatte fast ganz aufgehört, war keuchend. Pat. wurde merkbar blauer im Gesicht, meist an den Lippen, und Schaum stand ihm um den Mund. Nachdem der Krampf aufgehört und Pat. eine normalere Körperstellung angenommen hatte, lag er einige Minuten ruhig in tiefem Schlaf, wonach er die Augen aufschlug und auf Anrede reagierte. Die Pulsfrequenz war gleich nach dem Anfalle 104 in der Minute.

Den 10. Mai 1900. Der Zustand ist im ganzen unverändert. Pat. hat ungefähr 6 Anfälle im Monat (nach den von der Wärterin gemachten Notizen).

Ich habe bereits (auf Seite 126) über einen Fall (Nr. 18) berichtet, der vielleicht nicht ohne Grund zu den atypischen gezählt werden könnte. Dieser Fall, welcher zu Unverricht's erster Familie gehörte, war anfänglich durchaus typisch. Als ich 10 Jahre später Gelegenheit hatte, denselben zu studieren, hatte sich das Krankheitsbild ganz wesentlich verändert. Die myoklonischen Phänomene waren fast vollständig verschwunden und hatten einer sehr ausgesprochenen Muskelrigidität Platz gemacht, welche die meisten Bewegungen unmöglich machte. Nächtliche epileptiforme Anfälle suchten doch fortfahrend die Patientin oft heim. Ausserdem war eine ausgesprochene Demenz eingetreten.

Der Zustand, in welchem sie sich zur Zeit meiner Untersuchung befand, liess mich an folgende Krankheiten denken: Epilepsie (zufolge der nächtlichen Anfälle), Paralysis agitans sine agitatione (zufolge der bedeutenden Muskelrigidität) und Dementia praecox (zufolge der früh eingetretenen Demenz, der Apathie und der Weise der Patientin, Arme, Hände und Finger stereotyp zu halten). Lei-

Digitized by Google

der hatte ich keine Gelegenheit, diesem Fall, der in differentialdiagnostischer Hinsicht soviel Interresantes darbot, so gründlich klinisch zu studieren, wie ich gewünscht hätte.

Ich will nun dazu übergehen, über die atypischen Fälle von MURRI, LUGARO und HOMÉN zu berichten.

Fall 21.

(MURRI: Del Paramioclono molteplice. Riv. crit. di Clinica med. 1900.)

Serafino Crudi, 26 Jahr. BAUER.

Anamnese. Der Vater Trinker, desgleichen eine Vaterschwester. Grossmutter mütterlicherseits dement. Die Mutter gesund. Eine Schwester an Phthisis gestorben; zwei Geschwister, welche rhachitisch waren, sind in zartem Alter gestorben. Ein Bruder ist unmässiger Trinker.

Pat. scheint keine Kinderkrankheiten gehabt zu haben. Im Alter von 12 Jahren wurde er einmal von einem Stier verfolgt und dadurch sehr erschreckt. Mit 14 Jahren begann die gegenwärtige Krankheit, welche man erwähntem Schreck (?) zuschrieb. Er hatte damals einen ersten Anfall, dem andere, alle 8 Tage periodisch wiederkommende folgten; dieselben kamen mitten in der Nacht oder früh morgens. Am Tage vor dem Auftreten des Anfalles zeigte sich ein Symptomenkomplex, der in heftigen Bewegungen in den unteren Extremitäten bestand, welche es ihm bisweilen unmöglich machten, aufrecht zu stehen; darauf folgte Schluchzen. Er hatte auch eine gewisse Schwierigkeit zu sprechen. In der folgenden Nacht erwachte er plötzlich, ein Raub heftiger, bohrende Schmerzen besonders in den Extremitäten. Heftige Zuckungen durchfuhren seinen Körper, bis Pat. nach einer Weile mit zusammengezogenen Gliedern unbeweglich dalag; er fühlte Angst und Schwere über der Brust[1]). Danach fiel er in tiefen Schlaf. Am Tage darauf fühlte sich Pat. ermattet, hatte Kopfschmerz und eine gewisse Schwierigkeit zu sprechen. Am dritten Tage fühlte er sich wieder gesund. Pat. erinnerte sich der Anfälle. In der Weise ging es 5—6 Jahre. Unter Brombehandlung wurden die nächtlichen Anfälle immer seltener, mit sogar einem Jahre Zwischenraum, und überdies weniger regelmässig. Drei Jahre lang nahm Pat. Brom. Als er damit authörte, traten die konvulsiven Bewegungen, welche den Anfällen vorangingen, immer häufiger auf (ohne dass ein Anfall darauf folgte), bis sie sich stets zeigten. Der Gang wurde immer mehr erschwert. Bisweilen wurde er von Schwindel belästigt, wenn er ging, wobei er auf den Rücken oder auf die linke Seite fiel. Auch beim Sprechen und Schlingen erwuchsen ihm Schwierigkeiten. Vor zwei Jahren wurde eine Craniektomie in der Regio frontalis dext. gemacht. Der Zustand verschlimmerte sich insofern, als zu den heftigen Muskelzuckungen, welche tags auftraten, nächtliche Disturbationen hinzukamen. Pat.

[1]) Wahrscheinlich ein tetaniformer Anfall, entsprechend denjenigen, welche ich bei meinen Pat. (s. Fall 1, Seite 45) beobachtet habe.

Digitized by Google

erwachte plötzlich mit einem Ruck und glaubte, aus dem Bett zu fallen, das Bewusstsein scheint er nicht zu verlieren. Vor c. einem halben Jahre hatte er den letzten nächtlichen Anfall von dem ersten Typus. Pat. hat Alkohol nicht missbraucht und keine venerische Krankheit gehabt. Seine sexuelle Potenz normal.

Status præsens. (12. Nov. 1899).

Nutrition sehr gut. Respirationsbewegungen zufolge der Muskelstösse bisweilen unregelmässig.

Wenn Pat. in Ruhelage still liegt, bemerkt man dann und wann mehr oder weniger heftige Muskelzuckungen, welche in verschiedenen Körperteilen entweder einzeln oder kombiniert in verschiedener Weise auftreten. Während des Schlafes hören sie auf. Wenn Pat. die Augen schliesst, so erscheinen Zuckungen im Orbicularis palpebrarum, ausserdem ein stetes Heben und Senken der Augenbrauen. Die Bewegungen der Augenmuskeln sind normal, desgleichen die der Kaumuskeln.

Wenn Pat. aufgefordert wird, sich von liegender Stellung zu erheben, so muss er oft 3—4 Versuche machen, bevor ihm dies zufolge der eintretenden Muskelunruhe gelingt.

Es scheint, als ob jede einzelne Bewegung mit den Händen leichter und besser geht, als wenn sie eine Anzahl mal wiederholt wird, d. h. die isolierten oder ausgebreiteten Muskelzuckungen, welche bei einer spontanen Bewegung entstehen, werden immer weniger ausgesprochen, wenn dieselbe Bewegung einige Male wiederholt wird. Wenn Pat. die Hand des Untersuchers zusammendrücken soll, so geschieht dies in verschiedenen Absätzen; dies zeigt sich auch graphisch, wenn er statt der Hand einen Gummiballon zusammendrückt, der mit einem die Bewegung aufzeichnenden Schreibapparat in Verbindung steht.

In den unteren Extremitäten sind keine Muskelzuckungen zu bemerken, und zwar weder bei passiver noch aktiver Bewegung.

Der Gang. Pat. weigert sich bestimmt, das Bett zu verlassen, wenn nicht zwei Personen ihn unter den Armen stützen. Dann geht er unbehindert, und sein Gang zeigt keine Abweichung von dem normalen, nur dass der Rumpf ab und zu mit solcher Heftigkeit zurückgeworfen wird, dass auch die ihn stützende Person mitgerissen wird. Jedes Mal wenn Pat. zu gehen beginnt, treten diese Muskelzuckungen in den übrigen Teilen des Körpers mit gesteigerter Intensität auf, nehmen aber bald ab, wenn er einige Schritte gegangen ist. Pat. zeigt nach einer solchen Promenade grosse Müdigkeit.

Die Sprache. Pat. spricht langsam und mit Anstrengung; viele Male sind die Wörter skandiert, die Rede wird durch eine Schlingbewegung unterbrochen; bisweilen werden gewisse Silben wiederholt; so z. B. spricht er das Wort Rimini auf eine der 3 folgenden Weisen: 1) Rir-mi-ni, 2) Ri-ri-mini, 3) Rimi-mini. Jedes Mal, wenn er sprechen muss, streicht er mit der Hand über den Mund und schluckt. Bisweilen kann er einen kürzeren Satz im Zusammenhang sagen.

Pat. kann in befriedigender Weise über seine Krankheit berichten. Er lacht und scherzt zuweilen. Die Intelligenz ist recht gut.

Pat. kann, schreiben, muss aber, um Tintenflecke zu vermeiden,

Digitized by Google

die zufolge der Muskelzuckungen leicht entstehen, immer nur einen Buchstaben auf einmal, zuweilen sogar auch dieser nur stückweise schreiben. Die Muskeln und Nerven zeigen bei elektrischer Untersuchung nichts Abnormes.

Die Periostreflexe sind in den unteren Extremitäten schwach, in den oberen, am Radius und an der Ulna, dagegen lebhaft. Direkte Muskelreflexe normal. Es kommt bilateraler Fussklonus vor. Achillessehnenreflexe lebhaft. Patellarreflexe gesteigert, mehr auf der linken Seite, in schwachen Klonus übergehend. Reflexus mandibularis auf beiden Seiten lebhaft. Die Pupillen sind etwas weit; die rechte ist etwas grösser als die linke; sie reagieren lebhaft auf Licht.

Sensibilität intakt.

Krankheitsverlauf. Als Pat. in die Klinik kam, musste er im Rollstuhl gefahren werden. Nachts hatte er zu wiederholten Malen ein Gefühl, aus dem Bett zu fallen, welches ihm Furcht einflösste. Die Zuckungen waren gewöhnlich morgens am stärksten.

Vereinzelte Male, besonders an dem Tage, wo er demonstriert werden sollte, hatte er sehr häufige und heftige Zuckungen, ähnlich denen, die man während starker elektrischer Reizung bei Tieren sieht.

Vom 1.—6. Dezember erhielt Pat. täglich 12 g. Bromnatrium. Bereits am ersten Tage erschien Pat. viel ruhiger. Die Muskelzukkungen wurden immer geringer. Vom 7.—16. wurde die Bromdosis auf 20 g. täglich vermehrt.

Pat. kleidet sich selbst an, steht auf und geht ein wenig, was er seit 5 Jahren nicht hat thun können. Er kann jegliche spontane Bewegung ausführen. Der Fussklonus besteht noch; die Patellarreflexe sind gesteigert.

Den 13. und 14. erscheinen wieder verschiedene Zuckungen. Pat. kann den Harn nicht halten. Er hustet.

Den 16. hat er Schmerzen im Abdomen, heftigen Kopfschmerz in der Stirngegend, die Zunge ist stark belegt. Verstopfung. Die Bromdosis wird ausgesetzt. Die intestinalen Störungen fahren mit geringen Fieber fort. Einzelne Zuckungen bei Willensbewegungen.

Den 20. können die intestinalen Störungen als aufgehört betrachtet werden, nur ein unbedeutender Husten besteht noch. Das Diaphragma zeigt leichte Zuckungen.

Die myoklonischen Zuckungen kamen gradweise wieder.

Den 3. Januar kann sein Zustand als ungefähr ebenso wie bei der Aufnahme bezeichnet werden.

Den 5. erhielt Pat. 3 g. Bromammonium + 3 g. Bromstrontium. — Besserung.

Den 20. erschienen einige Zuckungen. Pat. erhält dann je 4 g. von beiden.

Den 3. Februar kehrt er bedeutend verbessert heim. Nur als er die Treppen hinuntergehen und auf den Zug steigen sollte, brauchte er Hilfe, weil sich leichte Zuckungen im Rumpfe zeigten.

Harn stets normal.

Digitized by Google

MURRI's Fall ist in mehreren Beziehungen interessant. Es dürfte am wahrscheinlichsten sein, dass es sich um einen Fall von progressiver (nicht ganz typischer) Myoklonus-Epilepsie gehandelt hat. Die Entwickelung und der Verlauf wie die Symptomatologie scheinen bestimmt gegen die Diagnose: Hysterie in Verbindung mit Epilepsie zu sprechen. Die Brombehandlung hatte in diesem wie in so vielen anderen Fällen von Myoklonus-Epilepsie einen dämpfenden Einfluss. Grosse Dosen von Bromnatrium (20 g. p. d.) konnten sogar für kurze Zeit vollständige Ruhe bewirken.

Es ist zu bemerken, dass niemand in der Familie des Kranken von derselben Krankheit heimgesucht ist und ferner, dass die unteren Extremitäten von den Muskelzuckungen verschont blieben, was man bei typischen Fällen niemals findet.

Ausserdem scheint die Krankheit sich in der ersten Zeit nicht so gezeigt zu haben, wie man sie in typischen Fällen zu finden pflegt. Dies macht, dass man genötigt wird, diesen Fall als einen atypischen zu rubricieren.

Fall 22.

(LUGARO: Sulla mioclonia. Riv. di Patol. nerv. e ment. 1896.)

Eine 30-jährige Frau, ohne bekannte erbliche Antecedenzien. Im 15. Jahr traten epileptische Anfälle und klonische Zuckungen auf. Der Beginn der Krankheit wurde von der Pat. und von ihren Eltern einem heftigen Schrecken zugeschrieben. Von einem Mann auf dem Felde bedroht und verfolgt, ist sie, ein Raub des heftigsten Scheckens, davongeflohen und endlich bewusstlos unter Konvulsionen zu Boden gefallen. Bald darauf stellten sich die klonischen Zuckungen in Verbindung mit allgemeinen Konvulsionen ein und sind dann im Laufe der Jahre immer häufiger geworden. In der letzteren Zeit wurde ihre Intelligenz ein wenig abgestumpft, und Pat. ist ins Spital überbracht worden; sie antwortet langsam und eine gute Weile nach den Fragen, die übrigens kurz und einfach sein müssen. Sie bewahrt indes die Erinnerung an vergangene Ereignisse, der logische associative Mechanismus ist korrekt; keine Delirien. Die specifiken Sinne sind normal; die taktile Sensibilität ist ein wenig übertrieben. Die mechanische, galvanische und faradische Excitabilität der Muskeln und der Nerven ist normal. Der Muskelapparat ist gut entwickelt; keine Atrophie; die willkürlichen Bewegungen sind, wenn die klonischen Zuckungen sie nicht stören, gut koordiniert. Die Pupillen reagieren prompt auf Lichteinfall und Accomodation. Die

Digitized by Google

kutanen Reflexe sind sehr schwach, und von den tiefen Reflexen ist nur der patellare bemerkbar, und zwar so schwach, dass er bisweilen aufzuhören scheint. Die klonischen Zuckungen sind besonders auf die Muskeln der Glieder beschränkt, sie befallen selten die des Halses und des Rumpfes; die Muskeln des Gesichtes sind ganz verschont, ebenso auch die der Augen, der Zunge, des Diaphragmas und des Larynx. Die Muskelgruppen, die gewöhnlich synergisch reagieren, werden immer symmetrisch und synchron betroffen. Man bemerkt, der Frequenz nach: Adduktions- und Flexionsbewegungen des *Vorarmes*, wodurch die *Hände* zusammengestossen werden; Adduktions- und Elevationsbewegungen der Arme mit Exkursion der Vorarme, wodurch sich diese, nach vorn gestreckt, kreuzen; Elevationsbewegungen der Schultern; Adduktionsbewegungen der Schenkel, wodurch die Kniee an einander stossen; Flexionsbewegungen der Schenkel, wodurch, wenn Pat. sitzt, die Füsse ihr vom Boden gehoben werden; alternative Extensions- und Flexionsbewegungen der Schenkel über dem Becken: Extensionsbewegungen aller Teile der unteren Glieder, wodurch Pat., falls sie aufrecht steht, einen Sprung zu thun gezwungen wird. Diese Bewegungen treten in Anfälle auf, die einige Sekunden bis einige Minuten dauern und durch längere oder kürzere Intervalle, je nach dem Intensitätsgrade der myoklonischen Phänomene, voneinander geschieden sind; wenn diese ihr Maximum erreicht haben, sind die Intervalle sehr kurz, nur einige Sekunden. Die Bewegungen sind rhythmisch, aber von wechselndem Rhythmus (40 bis 70 pro Minute). An den Tagen, wo die Krankheit am schwersten ist, enden die Anfälle mit einer tetanischen Kontraktion der betroffenen Muskelgruppen; Pat. erfährt dann ein starkes Gefühl muskulärer Ermattung. Diese Kontraktionen stellen sich meist isoliert ein. Die Intensität der klonischen Zuckungen entspricht genau ihrer Frequenz und Extension. Im Schlafe sistieren sie, kommen aber vor dem Erwachen wieder, so dass Pat. oft des Morgens durch das heftige Wiederauftreten der klonischen Bewegungen zum Bewusstsein geweckt wird.

Der Wille bringt bei Pat. keine inhibitorische Wirkung hervor. Wenn die Zuckungen wenig intensiv sind, kann die Extension der Bewegungen durch Widerstand meist gehemmt werden; Pat. ist dann im stande, sich selbst anzukleiden und ohne Hilfe zu essen. Wenn aber die Zuckungen stark sind, ist es ganz unmöglich, sie einzuschränken, der Widerstand bewirkt dann einen Anfall der heftigsten und intensivsten klonischen Zuckungen und endlich eine tetanische Kontraktion.

LUGARO betont selbst auf deutliche Weise das, was für seinen Fall charakteristisch ist und worin das Atypische besteht. Ich führe daher seinen Ausspruch wörtlich an:

»Will man den Namen: Paramyoklonus multiplex für die wenigen Fälle beibehalten, welche dem ersten von Friedreich beobachteten analog sind, so ist es klar, dass wir den eben be-

Digitized by Google

schriebenen Fall nicht als einen solchen charakterisieren können. Wir haben freilich klonische bilaterale Bewegungen, welche die Muskeln des Kopfes verchonen und im Schlafe verschwinden, wir haben erhaltene Reizbarkeit der Muskeln und Nerven und intakte Sensibilität; — anderseits aber fehlt der moderierende Einfluss des Willens, die Bewegungen sind rhythmisch und ausgedehnt, die Reflexe sind eher abgeschwächt als gesteigert.

Der Charakter der Zuckungen: gleichzeitiges Auftreten von Zuckungen in zusammenwirkenden Muskeln und der Rhythmus der Bewegungen sind Kennzeichen, welche unser Fall mit Henoch-Bergeron's Chorea electrica gemein hat; anderseits scheiden sie sich auf Grund der Ausbreitung und Lokalisation der Zuckungen, in unserm Fall fehlen sie im Gesicht, treten aber in den unteren Extremitäten auf.

Von rhythmischer Chorea kann nicht die Rede sein, da diese eine Form von Hysterie ist; wir vermissen nämlich den expressiven Charakter der Bewegungen, welche in unserm Falle — obschon koordiniert — doch nicht wirkliche Handlungen konstituieren. Auch die Gruppe von Fällen, welche von Unverricht unter dem Namen: familiäre Myoklonie zusammengestellt werden, zeigt mit unserm Fall gemeinsame Züge und differentielle Charaktere. Gemeinsam ist der Charakter der Bewegungen und die Koincidenz der Epilepsie, ungleich dagegen ist die Ausbreitung der Zukkungen, welche in Unverricht's Fall auch das Gesicht und die Zunge ergriffen und übrigens nicht einmal für beide Seiten gleichzeitig waren».

Fall 23.

(Homén: Om paramyoclonus multiplex. Finska Läkaresällskapets Handl. 1887, auch: Un cas de paramyoclonus multiplex. Arch. de neurol. 1887.)

Ein 45 Jahre alter Bauer, dessen Vater ein starker Trinker war, der sonst aber keine hereditäre Belastung zeigte, erhielt in seinem 16. Lebensjahre in einer Nacht, als er durch einen beängstigenden Lärm im Zimmer aus dem Schlafe erweckt worden war, einen Krampfanfall, bei welchem er wahrscheinlich das Bewusstsein verlor. Am nächsten Tage traten klonische Zuckungen auf, zuerst in den Beinen, dann auch

Digitized by Google

in den Armen, im Gesicht und im Rumpf. Diese Muskelzuckungen haben seit diesem mit grösseren oder geringeren Variationen in Frequenz und Intensität fortbestanden, ohne jemals für längere Zeit zu verschwinden. Im allgemeinen sind sie doch im Laufe der Zeit stärker und zahlreicher geworden. Durch Ruhe wurden sie im allgemeinen gemildert, durch Bewegung, schwere Arbeit, Aufregung und Ermüdung verstärkt. Alkoholgenuss in mässigem Grade beschwichtigte die Zuckungen stets. Wenn er sich dagegen berauschte, so erhielt er gewöhnlich einen epileptischen Anfall, und am nächsten Tage fühlte er sich stets müde und matt, und die Zuckungen kamen häufiger. Mit 26 Jahren machte er einen Typhus durch, ohne dass dabei die Zuckungen verschwanden.

Bei der Untersuchung fand man, dass die Intelligenz und das Gedächtnis vollkommen erhalten waren. Sensibilität und Sinnesorgane normal. Die Augenmuskeln nicht afficiert. Die Sprache wurde häufig durch eine Art Singultus mit gewöhnlich nachfolgendem unartikulierten Inspirationsgeräusch unterbrochen, das zuweilen auch auftrat, ohne dass er sprach. Bisweilen erscheinen, besonders wenn er spricht, einzelne plötzliche Zuckungen in den Muskeln des Gesichtes, speziell in denen des Mundes. An den Armen wurden am häufigsten von Zuckungen heimgesucht: der Supinator longus, Biceps, Deltoideus, Triceps und die Extensoren der Hand. In den Beinen waren hauptsächlich der Quadriceps, Semitendinosus, Semimembranosus und Glutæus, seltener die Adduktoren afficiert. Wenn Pat. allein gehen sollte, so traten häufig Zuckungen in gewissen Muskeln des Rückens und der Beine ein; an einer Hand geführt, konnte er ohne Mühe gehen. Die Sehnenreflexe waren eher abgeschwächt.

Die Zuckungen waren symmetrisch, nicht isochron, rechts etwas stärker, nicht rhythmisch, bisweilen vereinzelt, bisweilen in mehreren Muskeln auf einmal, in solchen, welche nicht von demselben Nerven innerviert sind, bis 100 in der Minute, mit unregelmässigen Intervallen. Sie hörten während des Schlafes auf. Kurz vor dem Einschlafen nahmen sie an Stärke zu, Kitzeln der Fusssohle oder ein Schlag mit dem Perkussionshammer auf die Patellarsehne konnte sie jederzeit hervorrufen. Ebenso traten, wenn bei sitzender Stellung aktiv oder passiv das Bein des Patienten gestreckt wurde, klonische Zuckungen in recht vielen Muskeln und auch im Rumpfe auf. Sonst keine krankhaften Veränderungen. Elektricität wurde eine Zeit lang ohne Resultat versucht.

Dieser bereits 1887 mitgeteilte Fall ist leider nicht so vollständig beschrieben, dass man mit Gewissheit entscheiden kann, ob der Betreffende wirklich an progressiver Myoklonus-Epilepsie gelitten hat. Ein Fall von Myoklonie in Verbindung mit Epilepsie scheint es indes gewesen zu sein. Doch sieht es aus, als ob die Myoklonie und Epilepsie nicht, wie gewöhnlich, in demselben in-

Digitized by Google

timen Verhältnis zu einander gestanden hätten; denn nichts in der Krankengeschichte deutet an, dass die epileptischen Anfälle als Abschluss einer Periode gekommen sind, während welcher die Muskelzuckungen allmählich zugenommen haben; im Gegenteil wird gesagt, dass die Muskelzuckungen nach einem (durch Alkohol hervorgerufenen) Anfall mehr ausgesprochen waren.

Deshalb ist vielleicht die Annahme berechtigt, dass Homén's Patient zur Epilepsie disponiert gewesen sei. (Anfälle konnten deutlich durch Schreck und Alkoholmissbrauch ausgelöst werden). Und auf dieser Basis hat sich dann eine progressive Myoklonia simplex entwickelt.

Digitized by Google

Diagnose und Differentialdiagnose.

Die Diagnose auf einen entwickelten Fall von progressiver Myoklonus-Epilepsie zu stellen, dürfte im allgemeinen eine sehr leichte Aufgabe sein, besonders wenn man die Anamnese kennt.

Die wichtigsten diagnostischen Anhaltspunkte sind: *familiäre Erkrankung. Auftreten nächtlicher epileptischer—tetaniformer Anfälle in der Kindheit, nach einigen Jahren Hinzutreten von blitzartigen, unwillkürlichen Muskelzuckungen, die allmählich alle Muskeln ergreifen, welche unter dem Einfluss des Willens stehen (sogar die Augenmuskeln). Fortbestehen der Anfälle und der Zuckungen nebeneinander und Abhängigkeit beider Symptome voneinander, insofern als die Patienten sog. gute und schlechte Tage haben, an welchen letzteren der epileptiforme (epileptische) Anfall meist als Abschluss kommt. Die Muskelzuckungen befallen häufig nicht synergisch zusammenwirkende Muskeln, sondern solche, die nicht allein in Thätigkeit versetzt werden können, nicht selten werden Teile von Muskeln ergriffen. Die Zuckungen kommen ohne Regelmässigkeit. Willkürliche Bewegungen vermehren sie; während des Schlafes nehmen sie ab, oder verschwinden sie. Mit der Zeit stellt sich eine deutliche Muskelrigidität ein. Patellarreflexe gesteigert. Fehlen von nutritiven Störungen der Muskeln, von Abnormitäten der Sensibilität. Starker Schweiss und Speichelfluss. Nach Jahren deutlich geschwächte Intelligenz, ausserdem oft andere psychische Störungen: Somnolenz an unruhigen Tagen, reizbares Gemüt, Verwirrungszustände verbunden mit Agitation oder halluzinatorischem Delirium im Zusammenhange mit den Anfällen. Endlich Marasmus und Tod.*

Digitized by Google

Hieraus geht deutlich hervor, dass diese Krankheit einen eigenartigen Verlauf und verschiedene charakteristische Symptome zeigt, welche es ermöglichen, dieselbe ohne Schwierigkeit von anderen Krankheiten zu unterscheiden.

Die Myoklonus-Epilepsie hat indes auch gewisse Berührungspunkte mit verschiedenen anderen Krankheiten und zwar mit der *chronischen progressiven Chorea (Huntington), Koschewnikow's Epilepsie, Hysterie oder Hysterie in Verbindung mit Epilepsie, Dubini's Chorea electrica und Paralysis agitans.*

In einem besonderen Kapitel wollen wir die Frage betreffend die Beziehungen zwischen *Myoklonie* und *Myotonie* behandeln.

Chronische progressive Chorea (Huntington's Chorea). Mehrere Forscher: MÖBIUS, BÖTTIGER und SCHULTZE haben gemeint, dass die progressive Myoklonus-Epilepsie richtigerweise als chronische progressive Chorea aufgefasst werden muss, eine Ansicht, welche von vielen Seiten grossen Widerspruch erfahren hat. In einem Referat über Unverricht's Arbeit (die Myoklonie) schreibt MÖBIUS (137) nämlich: »Immer handelt es sich um eine chronische, wie es scheint, unheilbare Krankheit, deren Haupterscheinung krankhafte Bewegungen sind, bei der weder Lähmungen noch Störungen der Empfindlichkeit bestehen, die aber zuweilen mit epileptischen Anfällen verbunden ist und die wohl immer auf dem Boden angeborener Entartung erwächst. Die chronische Chorea verknüpft sich sehr häufig mit seelischen Störungen. Ob es auch bei der Myoklonie so ist, muss die weitere Beobachtung zeigen».

UNVERRICHT wendet sich mit Kraft gegen diese MÖBIUS'sche Ansicht. Er schreibt unter anderem (212, S. 63): »MÖBIUS betrachtet aber die Myoklonie, den weitverbreiteten Tic und die Maladie des Tics, sowie die primäre Athetose als Nebenform der chronichen Chorea und erweitert damit diesen Krankheitsbegriff so sehr, dass man wohl mehr von einer Krankheitsgruppe, als von einer einheitlichen Krankheit sprechen muss. Die Form der krankhaften Bewegungen erscheint ihm als Nebensache, und deshalb will er die Bezeichnung Myoklonie nur als Symptombezeichnung festgehalten wissen. Es

Digitized by Google

ist zweifellos, dass man es bei den angeführten Affektionen mit einer zusammengehörigen Krankheitsgruppe zu thun hat, aber ebenso sicher scheint es mir, dass trotz dieser Verwandtschaft die einzelnen Formen ihre klinische Sonderberechtigung haben, und dass es einer tiefer in das Gebiet der Ätiologie oder der pathologischen Anatomie eindringenden Forschung möglich sein wird, die Sonderstellung der einzelnen, anscheinend so nahe verwandten Krankheiten weiter zu begründen. So lange wir eine Krankheit ätiologisch nicht klassificieren können, und so lange wir über ihre Lokalisation nicht ganz im klaren sind, bleibt nach bewährten wissenschaftlichen Grundsätzen nichts anderes übrig, als ihre klinische Erscheinungsform möglichst eingehend zu studieren und aus der Besonderheit und Eigenartigkeit ihrer Symptome ihre Sonderstellung zu begründen. Da glaube ich nun, dass MÖBIUS zu weit geht, wenn er »die Form der krampfhaften Bewegung als Nebensache« betrachtet. *Ich sehe vielmehr in dem Umstande, dass bei der Myoklonie synergisch nicht zusammenwirkende, vom Willen isoliert nicht erreichbare Muskeln in Zuckungen geraten, einen wichtigen und principiellen Unterschied gegenüber der Chorea*[1]), der uns mit grosser Wahrscheinlichkeit auch auf eine verschiedene Lokalisation der myoklonischen und choreatischen Zuckungen hinweist. Wenn es sich bestätigen sollte, dass die Myoklonie immer vom Rückenmark, die Chorea immer vom Grosshirn ausgeht, dann, glaube ich, dürfte die Sonderstellung dieser beiden Affektionen trotz sonstiger Berührungspunkte, nicht weiter zu leugnen sein. — — Aber selbst wenn man mit MÖBIUS weniger Gewicht auf die Form der Zukkungen, als auf *die Entstehungsweise, den Verlauf und die begleitenden Erscheinungen*[1]) legt, also gewissermassen das Krankheitsbild nicht nach einem hervorstehenden und bedeutsamen Zuge, sondern nach seinem Gesamteindrucke ins Auge fasst, halte ich doch eine Zusammenstellung meiner Fälle mit den von hereditärer Chorea nicht für gerechtfertigt, oder man muss dort wieder so viel Züge von dem Krankheitsbilde preisgeben, dass von dem gesamten Symptomenkomplex nur wenig übrig bleibt».

[1]) Kursiviert von UNVERRICHT.

Digitized by Google

Obgleich UNVERRICHT in so meisterhafter Weise die charakteristischsten Züge der progressiven Myoklonus-Epilepsie hervorgehoben und seine Krankengeschichten so sorgfältig ausgearbeitet hat, waren doch noch nicht alle Zweifel beseitigt, ob es auch berechtigt sei, diese Krankheit als eine besondere klinische Form aufzufassen. BÖTTIGER hat sich auf MÖBIUS' Seite gestellt und geht sogar noch weiter, indem er *die beiden Krankheiten für identisch erklärt.* Ebenso hat FR. SCHULTZE in Bonn gethan.

Ich meinesteils kann die Ansicht dieser Forscher keinesweges billigen, sondern meine, dass diese Krankheiten gut voneinander geschieden werden können, trotzdem sie in gewissen Hinsichten manches miteinander gemein haben.

Der Übersicht wegen habe ich nachstehends eine klinische Parallele zwischen den beiden Krankheiten gezogen und versucht, sowohl Ähnlichkeiten wie Unähnlichkeiten kurz hervorzuheben.

Klinische Parallele zwischen progressiver Myoklonus-Epilepsie und chronischer progressiver Chorea.

Ähnlichkeiten.

Beide Krankheiten entstehen meist auf degenerativer Basis und haben einen progressiven Verlauf mit ungünstiger Prognose. Beide enden meistenteils mit Dementia.

Das wichtigste Symptom bilden unfreiwillige Muskelzuckungen, welche allmählich sämtliche unter dem Einfluss des Willens stehende Muskeln ergreifen (ausgenommen die Augenmuskeln, welche nur selten oder spät afficiert werden).

Unähnlichkeiten.

Progressive Myoklonus-Epilepsie.	*Chronische progressive Chorea.*
1. Direkte Heredität sehr ungewöhnlich.	1. Direkte Heredität gewöhnlich.
2. Die Krankheit beginnt in der Kindheit akut, meist mit einem epileptiformen (epileptischen)	2. Die Krankheit befällt im allgemeinen Personen in reifem Alter (zwischen 30 u. 40 Jahren)

Digitized by Google

nächtlichen Anfall. Während der ersten Jahre wiederholen sich ähnliche Anfälle mit kürzeren Zwischenzeiten. Erst später erscheinen Muskelzuckungen, welche gleichzeitig mit den Anfällen vorkommen. Muskelzuckungen und Anfälle stehen in deutlicher Wechselwirkung zu einander, indem die Anfälle sich einstellen, wenn die Muskelunruhe am grössten ist.

und entwickelt sich von Anfang an chronisch. In vereinzelten Fällen kommt diese Krankheit mit Epilepsie kombiniert vor; die beiden Krankheiten scheinen doch unabhängig voneinander zu bestehen.

3. Periodicität, abhängig von einer verschieden ausgesprochenen Reflexreizbarkeit.

3. Keine regelmässige Periodicität.

4. Senso-klonische Reaktion kommt vor.

4. Keine senso-klonische Reaktion.

5. Die Muskelzuckungen sind myoklonisch (blitzschnell, nicht synergisch zusammenwirkende Muskeln oder einzelne Muskeln afficierend, welche wie z. B. der Supinator longus nicht spontan in Thätigkeit versetzt werden können; ausserdem Teile von Muskeln).

5. Die Muskelzuckungen sind choreatisch (mehr langsam, meist Muskelgruppen afficierend, welche spontan in Thätigkeit versetzt werden können).

6. Bei indentierten Bewegungen nehmen die Muskelzuckungen zu.

6. Bei indentierten Bewegungen nehmen die Zuckungen (wenigstens in den dazu bestimmten Muskeln) ab.

7. Der Kranke hört zufolge hochgradiger Muskelunruhe bald genug auf zu gehen.

7. Der Gang ist erschwert, meist aber nicht einmal während der letzten Stadien der Krankheit unmöglich.

Koschewnikow's Epilepsie. Koschewnikow hat Fälle von corticaler Epilepsie mit klonischem Krampf in den Zwischenzeiten zwischen den Anfällen beschrieben. Er selbst hat eine solche

Digitized by Google

Krankheit: *Epilepsia partialis continua* genannt. Nach MURATOW[1]) sind in der russischen Litteratur auch von anderen Forschern (v. BECHTEREW, DARKSCHEWICZ, ORLOWSKY und HERMANN) ähnliche Fälle beschrieben.

Mehrere Autoren auf diesem Gebiete haben gemeint, dass solche Fälle nahezu mit progressiver Myoklonus-Epilepsie übereinstimmen, welche Ansicht ich nicht teilen kann. Indes muss ich zugeben, dass ich nicht Gelegenheit gehabt habe, die Arbeiten der russischen Autoren näher im Original zu studieren. Im Neurol. Centralbl. (1895, S. 47) findet sich eine kurze Beschreibung von KOSCHEWNIKOW'S Fällen, woraus, wie mir scheint, hervorgeht, dass zwischen KOSCHEWNIKOW'S Epilepsia partialis continua und (progressiver) Myoklonus-Epilepsie ein grosser Unterschied herrscht.

Das Referat im Neurol. Centralbl. lautet folgendermassen:

»Wesentlich auf Grund von vier in der Klinik zur Beobachtung gekommenen Krankheitsfällen beschreibt KOSCHEWNIKOW eine besondere Form von corticaler Epilepsie, die er als »Epilepsia partialis continua» bezeichnet. Bei allen vier Kranken waren charakteristische Anfälle von corticaler Epilepsie vorhanden, bald abortive, bald mit totalem Bewusstseinsverlust; sie begannen in bestimmten Muskelgruppen und verbreiteten sich in gesetzmässiger Weise auf andere Teile. Doch bei den geschilderten Kranken lagen zwischen den Anfällen keine freien Pausen; in gewissen Teilen bestanden ununterbrochene klonische Krämpfe mit Schwankungen in der Intensität. Bei erheblicher Steigerung konnten sie in einen echten epileptischen Anfall übergehen; letzterer erschien als stärkster Grad der beständigen Krämpfe, welche man auch als schwachen ununterbrochenen epileptischen Anfall auffassen konnte. Die Krämpfe sind den Kranken äusserst lästig, sie sind in beständiger Erwarterung des Anfalls und können sich gar nicht beschäftigen, da sie mit der freien Extremität die von Krämpfen befallene festhalten. In zwei Fällen begann die Krankheit mit lokalen Krämpfen und ging in Epilepsie über; in den beiden anderen trat zu-

[1]) MURATOW: Ueber die protrahierten corticalen Krämpfe bei der allgemeinen Paralyse der Irren. Neurol. Centralbl. 1897.

Digitized by Google

nächst Epilepsie auf, welche in denjenigen Muskeln begann, in welchen hernach die Krämpfe permanent wurden. Die Krämpfe wurden durch die Therapie nicht beeinflusst, obwohl die epileptischen Anfälle seltener und schwächer wurden. Als Ursache nimmt K. eine anatomische Veränderung der Rinde an, um so mehr, als bei den Kranken gleichzeitig paretische Schwäche der Extremitäten, Kontrakturen und Muskelatrophie bei intakter Sensibilität bestanden. Was den anatomischen Charakter des Prozesses betrifft, so hält K. eine Gehirngeschwulst, Abscess, Hydrops für ausgeschlossen. Cysticerken können nicht absolut ausgeschlossen werden. Am ehesten kann man per exclusionem eine circumscripte Encephalitis mit Uebergang in Sclerose annehmen, oder eine sekundäre Hirnveränderung im Anschluss an Verwachsung mit den an umschriebener Stelle chronisch entzündeten Hirnhäuten. Die Behandlung muss angesichts der Erfolglosigkeit medikamentöser Therapie und der Schwere des Leidens eine operative sein. — Trepanation und eventuell bei günstigen Operationsbedingungen Entfernung der Reizquelle.»

Trotz der Kürze des Referates dürfte doch daraus hervorgehen, dass eine wesentliche Verschiedenheit zwischen KOSCHEWNIKOW'S Epilepsieform und Myoklonus-Epilepsie vorherrscht. »Paretische Schwäche der Extremitäten, Kontrakturen und Muskelatrophie» sind Symptome, welche nicht zum Krankheitsbild der Myoklonus-Epilepsie gehören. Aus dem Referat geht nicht ganz deutlich hervor, wie diese Form verläuft und wie sie beginnt. Vielleicht haben wir auch hierin differentialdiagnostische Anhaltspunkte.

Hysterie und Hystero-Epilepsie. Im Vorstehenden habe ich erwähnt, dass mehrere Autoren meinen, es gäbe keine wirkliche Myoklonie. Myoklonia simplex oder Myoklonus multiplex ist nach ihnen einfach als Hysterie aufzufassen. Diese Ansicht aber kann ich nicht teilen. Es ist freilich wahr, dass Myoklonie sich auf hysterischer Basis entwickeln kann, oder dass Hysterie recht oft eine Myoklonie zu simulieren vermag. Bei der gegenwärtigen Kenntnis von der Hysterie darf es uns aber nicht verwundern, dass myoklonieähnliche Zustände bei hysterischen Individuen gleichsam indu-

Digitized by Google

ciert werden können. Indes dürfte es nicht so schwer sein, einen solchen Fall von echter Myoklonie oder Myoklonus-Epilepsie zu unterscheiden. Entwickelung, Verlauf und Prognose sind durchaus verschieden.

Bei einem an »hysterischer Myoklonie» leidenden Kranken findet man nur solche Muskelzuckungen, welche spontan ausgeführt werden können; für die echte Myoklonie dagegen ist es sehr charakteristisch, dass einzelne Muskeln oder Muskelbündel zucken, welche nicht spontan in Thätigkeit versetzt werden können, oder dass mehrere nicht synergisch zusammenwirkende Muskeln gleichzeitig afficiert werden.

UNVERRICHT hat einen in differentialdiagnostischer Hinsicht interessanten Fall von Hysterie mitgeteilt. Derselbe betrifft ein Dienstmädchen in derselben Familie, aus welcher er seine 5 ersten Fälle von familiärer Myoklonie beschrieben hat; sie war durch den Umgang mit den Kranken so beeinflusst worden, dass sie sich einen Krankheitszustand zuzog, der in gewisser Hinsicht der echten Myoklonus-Epilepsie glich. UNVERRICHT leuchtete es doch sofort ein, dass es sich in diesem Falle um Hysterie handelte. Über diesen Fall will ich kurz berichten.

Fall von UNVERRICHT.

Emilie J., 19 Jahre alt, war von Jugend auf schwach, nervös und wenig leistungsfähig und litt häufig an Kopfschmerzen. Das Lernen in der Schule fiel ihr schwer, häufig litt sie an Weinkrämpfen, an Zittern und Zuckungen der rechten Hand beim Schreiben und bei Handarbeiten. Das rechte Bein soll schwächer gewesen sein.

Vor etwa sechs Monaten erkrankte die Patientin an ihren jetzigen Zuckungen, nachdem sie $1^1/_2$ Monate vorher in der St.'schen Familie Bonne gewesen war, in welcher vier Kinder an ähnlichen Zuckungen litten. Bei ihr aber treten dieselben angeblich von Anfang an viel schwerer auf als bei den Kindern. Die rechten Extremitäten sollen stets stärker gezuckt haben. In der Klinik zeigte sie folgenden Status præsens: Die Gesichts- und Augenmuskulatur ist frei von motorischen Störungen. Schlingen und Sprechen geschehen normal. Die Prüfung der Motilität der Extremitäten ergiebt freie passive Beweglichkeit. Aufgefordert, einen vorgehaltenen Gegenstand zu ergreifen, fixiert Pat. denselben, fährt dann plötzlich auf denselben los und erreicht ihn auch mit grossem Geschick. Beim Stehen sowohl, als beim Liegen fallen

Digitized by Google

plötzliche blitzartige Zuckungen auf, die den Körper bald hier, bald dort heimsuchen. Bald tritt dadurch eine plötzliche Beugung oder Streckung des Armes, eine Abduktion oder Adduktion ein, oder es wird die Schulter gehoben oder gesenkt. Sehr lebhaft sind die Zukkungen im Becken. Ganz ähnliche Zuckungen sind in den unteren Extremitäten zu beobachten. Es zucken stets synergisch zusammenwirkende Muskelgruppen ganz ähnlich wie bei der willkürlichen Innervation, nur dass die Zuckungen auffällig ruckartig erfolgen. Im Schlafe ist von den Zuckungen nichts wahrzunehmen. Ablenkung der Aufmerksamkeit bringt sie zum Verschwinden. Haut- und Schmerzreflexe sind normal, und die Sensibilität ist ungestört. »Ovarie» besteht.

Ausser diesen Zuckungen, welche nicht kontinuierlich andauern, sondern hauptsächlich während der Anwesenheit des Arztes in die Erscheinung treten, kommen auch hochgradige Schüttelkrämpfe ohne Bewusstseinsverlust vor, welche den ganzen Körper heimsuchen. Diese Krämpfe dauerten von einigen Minuten bis zu einer halben Stunde. Nach einer Zeit wurde Pat. als fast völlig geheilt aus dem Krankenhaus entlassen.

Hysterie in Verbindung mit Epilepsie kann natürlicherweise Krankheitszustände erzeugen, die in noch mehr täuschender Weise Myoklonus-Epilepsie simulieren. Grosse diagnostische Schwierigkeiten bieten indes nicht einmal solche Fälle dar, sofern man nur Gelegenheit hat, dieselben längere Zeit zu beobachten. Entwikkelung und Verlauf sind im allgemeinen verschieden; ferner vermisst man regelmässig hysterische Stigmata bei wirklicher Myoklonus-Epilepsie.

Dubini's Chorea electrica bietet viele Berührungspunkte mit der progressiven Myoklonus-Epilepsie dar. Sie wurde 1845 zuerst von DUBINI beschrieben. Später haben verschiedene, zumeist italienische Autoren Beiträge zur Kenntnis dieser Krankheit geliefert. Indes ist einzuräumen, dass sie noch recht unvollständig bekannt ist.

Die Krankheit befällt vorzüglich Mädchen in der späteren Kindheit oder im Pubertätsalter. Es ist indes gar nicht ungewöhnlich, dass Frauen während der Graviditäts- und Laktationsperioden. sogar nach dem Klimakterium befallen werden. Das männliche Geschlecht wird seltener ergriffen. Die Krankheit nimmt oft einen endemischen Charakter an und verläuft mit Fieber. Die Duration wechselt zwischen einigen Wochen und einigen wenigen Monaten. Die Prognose ist ungünstig. In c. 90 % schliesst die Krankheit

Digitized by Google

mit dem Tode (nach BIANCHI). Bisweilen zeigen sich Vorboten in Form von anhaltenden Schmerzen in dem Kopf, Nacken und der Lumbalgegend. Bald genug stossen Fieber von typhösem Charakter mit Anschwellung der Milz und blitzschnelle Muskelzukkungen hinzu, welche im allgemeinen mit einem gewissen Rhythmus auftreten und lokomotorischen Effekt haben. Zuerst wird gewöhnlich die obere Extremität der einen Seite oder die eine Gesichtshälfte ergriffen. Nach mehr oder weniger langer Zeit (einige Tage bis mehrere Wochen) wird die übrige Muskulatur und zwar zuerst die derselben Körperhälfte ergriffen. Oft entstehen Unregelmässigkeiten in der Sprache und der Respiration. Ausser den Muskelzukkungen kommen auch Subsultus tendinum und Tremor vor. Während des Schlafes hören die Zuckungen auf, oder sie werden gedämpft.

Dieser Zustand wird dann und wann (sogar mehrere Male am Tage) von konvulsiven Anfällen unterbrochen, welche auf einer Seite oder auf beiden erscheinen und 1—2 Minuten dauern; die Muskelzuckungen kommen viel häufiger und heftiger, zugleich besteht Tachykardie und starker Schweiss. Mechanische Reizung steigert die Zuckungen auffallend. Nach den Anfällen kann man beobachten, dass die Sensibilität in dem während des Anfalles ergriffenen Körperteil mehr oder weniger herabgesetzt ist. Ebenso bemerkt man, dass spontane Bewegungen in diesem Teil mit Schwierigkeit ablaufen, oder während einer mehr oder weniger langen Zeit unmöglich sind; zuletzt, wenn die Anfälle dicht aufeinander kommen, versagen die Muskeln ihren Dienst vollständig. Reflexe sind im allgemeinen lebhaft. Die Muskelunruhe nimmt allmählich zu. Endlich stirbt Pat. in komatösem Zustand.

Aus der vorstehenden kurzen Krankheitsskizze geht deutlich hervor, dass Dubini's Chorea in gewissen Beziehungen recht viele Ähnlichkeiten mit der Myoklonus-Epilepsie hat; in anderen dagegen herrschen grosse Unterschiede vor, welche es verhältnismässig leicht machen, die beiden Krankheiten voneinander zu scheiden.

SCHUPFER, welcher dieser Krankheit viel Aufmerksamkeit gewidmet hat, hebt als Anhaltspunkte für die Differentialdiagnose folgende hervor:

Digitized by Google

1) Dubini's Chorea tritt nicht familiär, sondern endemisch auf;

2) sie befällt auch Personen in reiferem Alter, obgleich meist junge Menschen im Alter von 7—20 Jahren;

3) sie stellt sich als eine Fieberkrankheit heraus;

4) ihr Verlauf ist akut, der Ausgang fast stets letal;

5) die blitzschnellen Muskelzuckungen treffen im allgemeinen nur die eine Körperhälfte; die epileptiformen Anfälle begleiten die Muskelzuckungen, ohne ihnen jahrelang voranzugehen;

6) nach den Anfällen wird oft Parese in den ergriffenen Teilen bemerkt.

Paralysis agitans. Typische Fälle von progressiver Myoklonus-Epilepsie und Paralysis agitans voneinander zu scheiden, bietet keine Schwierigkeiten dar. Entwickelung und Verlauf sind sehr verschieden. Indes giebt es atypische Fälle von beiden Krankheiten, welche einander in gewissen Stadien recht ähnlich sind.

In vorgeschritteneren Fällen von progressiver Myoklonus-Epilepsie tritt nicht selten Muskelrigidität hervor. In einzelnen Fällen scheint dieses Symptom sogar das am meisten in die Augen fallende zu sein.

Fall 18, den ich bereits (Seite 126) mitgeteilt habe, war anfänglich ein typischer Fall von progressiver Myoklonus-Epilepsie, hatte sich aber im Laufe der Jahre dahin entwickelt, dass er weitmehr einem Fall von Paralysis agitans sine agitatione glich. Die myoklonischen Erscheinungen waren nämlich verschwunden. Epileptiforme Anfälle suchten Pat. doch fortfahrend zur Nachtzeit heim. (Dergleichen Anfälle kommen jedoch bisweilen auch bei Paralysis-agitans-Fällen vor, was DAMASCHINO, MARTHA[1]) u. a. dargethan haben).

In mehreren anderen entwickelten Fällen von progressiver Myoklonus-Epilepsie habe ich zu meiner Befremdung eine markierte Muskelrigidität gefunden. Dazu sind in diesen Fällen Hitzegefühl und starker Schweiss hinzugekommen.

[1]) A. MARTHA: Sur la Paralysie agitante (Attaques vertigineuses, apoplectiformes et épileptiformes). Thèse. Paris. 1888.

Digitized by Google

In diesen Fällen waren ausser der Muskelrigidität ausgesprochene myoklonische Phänomene vorhanden, denen zufolge man die Differentialdiagnose mit Leichtigkeit hat stellen können.

In der Litteratur kommen inzwischen Fälle von Paralysis agitans mit ungewöhnlichen Reizerscheinungen vor, nicht nur epileptiforme Anfälle, die ich bereits erwähnt habe, sondern auch in gewissen Fällen (vielleicht häufiger, als man bisher geglaubt hat) hochgradigere Muskelunruhe, klonische Zuckungen, die den gewöhnlichen Tremor ersetzen können Als Beispiel davon will ich aus der mir zu Gebote stehenden Litteratur folgenden, von SCHWARZ[1]) beschriebenen Fall hier kurz anführen:

Fall von Schwarz.

Anamnese. 40-jähr. Mann. Beginn der Erkrankung vor 4 Jahren mit Schmerzen im rechten Arme, Beine und im Kreuze. Im Verlaufe der letzten drei Jahre soll Pat. viermal 1--2 Stunden dauernde Anfälle von Bewusstlosigkeit mit aussetzender Athmung und Zungenbiss ohne Krämpfe gehabt haben.

Seit ungefähr zwei Jahren fällt ihm eine zunehmende Veränderung seines Sprechvermögens auf. Die Sprache wurde langsam und schwerfällig.

Status præsens: Maskenartige Starre des Gesichts. Bei ruhiger Rückenlage werden die Arme in Beuge-, die Beine in Streckstellung gehalten. Bei passiven Bewegungen besteht ein gewisser Rigor der Muskulatur. Motilität im Bereiche der Hand-Fingermuskulatur eingeschränkt, im übrigen keine Lähmung, nur erfolgen alle Bewegungen sehr langsam. Idio-muskuläre Wulstbildung, besonders an den unteren Extremitäten. Keine myotonische Reaktion. Sehnenreflexe allseits sehr deutlich. Patellarreflex beiderseits sehr lebhaft. Westphal'sche paradoxe Kontraktion (bei Prüfung auf Fussphänomen wiederholte Zuckungen der Extensoren der Zehen und des M. tibialis anticus). In den ausgestreckten Händen öfters ein ganz leichtes Zittern, besonders im Daumen, das bei intendierten Bewegungen an Intensität kaum zunimmt. Bei stärkeren Körperbewegungen, die den Pat. sehr anstrengen, und bei psychischen Emotionen wird dieses Zittern stärker, bei Ruhelage der Hände ist es nicht vorhanden.

Bei Aufdecken des Pat. tritt zunächst fibrilläres Zucken in der Streckmuskulatur beider Oberschenkel auf, daran schliessen sich Attaquen klonischer Zuckungen in beiden Beinen, besonders rechts, in der Dauer

[1]) SCHWARZ: Ueber Paralysis agitans mit ungewöhnlichen Reizerscheinungen. Prager Med. Wochenschr. Nr. 6. 1902.

Digitized by Google

Auszug aus der Geschlechtstafel N:r 2.

(welcher zeigt, dass 5 Fälle von Paralysis agitans in denselben Geschlechtszweigen vorgekommen sind, wie auch verschiedene Fälle von Myoklonus-Epilepsie).

Per P—n

Nils P—n
verheiratet mit e. Geschwisterkind

Per N—n
verh. m. e. Geschwisterkind
Per P—n

Nils
Fall 14

Hanna
Fall 13

Familie VIII.

Elsa P—r
verh. ausser d. Verwandtschaft

Inga
verh. m. e. Verwandten
Elsa

Sven
verh. m. e. Geschwisterkind
Pella
Fall 17

Hanna
verh. m. e. entf. Verwandten
Pella

Familie V.

Sven P—n
verh. mit einer Verwandten

Pernilla
Fall 15

Nilla
verh. m. e. Geschwisterkind
Pella
Fall 17

Bengt

Bengta
Fall 16

Familie IX.

Erklärung der Bezeichnungen.

Die rot Gedruckten leiden an progressiver Myoklonus-Epilepsie.
» ——— *Unterstrichenen leiden an Paralysis agitans.*

Digitized by Google

von wenigen Sekunden bis $^1/_2$ Minute. Die klonischen Zuckungen sind so stark, dass dadurch das Bett erschüttert wird. Zwischen den Zitterstössen starke fibrilläre Zuckungen im rechten Quadriceps und in der rechten Wadenmuskulatur.

Oefters erfolgt beim Stehen klonisches Zucken in der Streck- und Beugemuskulatur der Unterschenkel. Ertheilt man dem Pat. eine schräge, halb sitzende, gezwungene Stellung mit halberhobenen Armen, so behält er diese Pose unbeweglich minutenlang bei.

Deutliches Symptom der Retropulsion. Keinerlei Stigmen.

Es erscheint mir von grosser Wichtigkeit, dass solche und ähnliche Fälle ausführlich beschrieben werden, wenn sie zur Beobachtung des Arztes gelangen, denn sie können unser Wissen betreffend das Wesen der Paralysis agitans und die Beziehungen dieser Krankheit zu andern Krankheiten, was ein noch ganz dunkles Kapitel ist, wesentlich erweitern.

Zuletzt will ich erwähnen, dass in dem von mir studierten schwedischen Geschlecht in dem Geschlechtszweige Nr. 2 nicht weniger als 5 Fälle von Paralysis agitans in naher Verwandtschaft mit Fällen von progressiver Myoklonus-Epilepsie vorgekommen sind, was der Auszug aus der Geschlechtstafel Nr. 2. (Seite 162) angiebt[1]).

[1]) Die Leute in dieser Gegend verwechselten meist diese beiden Krankheiten, beide wurden einfach »Ristsjuka» (d. h. »Schüttelkrankheit») genannt.

Digitized by Google

Die Beziehungen
zwischen
Myoklonie und Myotonie.

Während meiner Studien und Untersuchungen hat mich oft die grosse Übereinstimmung frappiert, welche zwischen myoklonischen Symptomen und Reaktionen einerseits und myotonischen anderseits herrscht.

In den letzten Jahren sind viele Forscher zu der Ansicht gekommen, dass die Myotonie auf Veränderungen gewisser Zellengruppen im centralen Nervensystem beruhe und dass die muskulären Veränderungen, die man bei Myotonici gefunden hat, sekundärer Art seien. Meiner Ansicht nach spricht verschiedenes für eine solche Auffassung.

Wenn man von dieser Hypothese ausgeht, so findet man es nicht mehr so wunderlich, dass Myotonie und Myoklonie deutliche Berührungspunkte haben. Es lässt sich leicht denken, dass in beiden Krankheiten dieselben Teile des Nervensystemes angegriffen sind, obgleich in etwas ungleicher Weise. Ein Irritament der einen oder anderen Art muss dann mehr oder weniger gleichartige Phänomene auslösen, d. h. in diesen Fällen tonische oder klonische Krämpfe.

Dass es wirklich so ist, will ich durch eine klinische Analyse der wichtigsten Symptome beider Krankheiten zu zeigen suchen. Ich habe vorher ein Symptom beschrieben, das ich die psycho-klonische Reaktion genannt habe. Bei jungen, an progressiver Myoklonus-Epilepsie leidenden Kranken habe ich eine Erscheinung beobachtet und beschrieben, welche fast psycho-tonische

Digitized by Google

Reaktion zu nennen wäre. (Ich verweise hier auf die ausführliche Beschreibung von Fall Nr. 1, Seite 45, besonders auf die Art und Weise dieses Kranken zu gehen und sich zu bewegen). Es waltet nämlich der eigentümliche Umstand ob, dass die Muskulatur bei solchen Patienten so zu sagen nicht ihrem Willen gehorcht, ohne dass man doch von einer wirklichen Lähmung sprechen kann.

Ich habe beobachtet, dass sie, wenn sie verlegen werden oder erschrecken, in den nächsten Augenblicken eine beabsichtige Bewegung nicht ausführen können, die Muskeln geraten nämlich in einen mehr oder weniger vollständigen Tonus (und die Kranken werden von einer Art Angst befallen). Wenn ein solcher Patient auf einem Spaziergange unvermutet durch einen Laut erschreckt wird, oder wenn er plötzlich geniert wird, weil er einem Fremden begegnet, so geraten die Beinmuskeln in erhöhten Tonus. Pat. wackelt und fällt um, wenn sich ihm keine Stütze bietet. Fällt er auf den Erdboden, so dauert es eine Weile, bis der Krampf so viel nachlässt, dass er sich wieder mehr unbehindert bewegen kann; anfangs erfolgt dies ganz ungeschickt. Dieses Symptom, welches ich *die psycho-tonische Reaktion* nennen möchte, ist bei den Myokloniepatienten eine Zeit lang zu bemerken. Später verändert sich das Symptom in gewisser Beziehung, so dass bei ähnlichen Gelegenheiten ein tonisch-klonischer oder rein klonischer Krampf daraus wird, d. h. *eine psycho-klonische Reaktion*. Hauptsächlich diese psychische Reaktion ist es, welche gemacht hat, dass meine Aufmerksamkeit bei diesen Studien auf die Myotonie (Thomsen's Krankheit) gerichtet wurde.

THOMSEN, der bekanntlich selbst an der Krankheit litt, die er zuerst beschrieb, legt in seinen Mitteilungen gerade auf das psychische Moment grosses Gewicht. Seine Beschreibung davon, wie er sich bei solchen Gelegenheiten, wie oben erwähnt, fühlt und wie er reagiert, stimmt sehr vollständig mit dem überein, was ich als psycho-tonische Reaktion geschildert und bezeichnet habe. THOMSEN[1]) schreibt nämlich: »Wenn der Krampf nun

[1]) THOMSEN: Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition. Archiv f. Psychiatrie. 1876. S. 706.

Digitized by Google

durch irgend eine plötzliche Veranlassung jäh eintritt, z. B. nach einem Schrecken oder bei einer unerwarteten freudigen Bewegung, so tritt diese krampfhafte Erstarrung in allen Gliedmassen ein; damit entsteht mitunter ein Flimmern vor den Augen, der Betroffene kann sich nicht aufrecht halten, er fängt an zu balancieren und muss hinstürzen, wenn es ihm nicht gelingt, einen stützenden Gegenstand zu ergreifen. Liegt er aber erst am Boden, so ist es ihm ebenfalls unmöglich, sich sofort wieder emporzuraffen; er wälzt sich hilflos, bis der Krampf nachlässt und er sich wieder aufraffen kann. Das Bewusstsein ist hierbei durchaus ungetrübt, man empfindet nur in dem Augenblick sehr schmerzlich das Gefühl seiner hilflosen Gebundenheit . . . Wenn psychische Eindrücke den allgemeinen Muskelkrampf erregen, sei es Schrecken, wenn etwa der Betroffene unerwartet, selbst von befreundeter Hand, einen Schlag von rückwärts auf die Schulter erhält, oder wenn er mit dem Fusse an einen unbemerkten Stein anstösst, oder wenn ein grelles Geräusch plötzlich sein Ohr trifft, so wird er in demselben Augenblick, in allen willkürlich beweglichen Muskeln von einem jähen schmerzhaften Gefühle durchzuckt, gerade so, als ob er einen elektrischen Schlag erhielte; jeder Affekt steigert überhaupt die reizbare Disposition, und wie der Schrecken, der Zorn dies vermögen, so ruft eine freudige Exaltation ganz dieselben Symptome hervor. — — Der Behaftete müht sich ängstlich, seinen Fehler zu verbergen.»

Diese Beschreibung von THOMSEN[1]) lässt sich, wie gesagt, vollständig auf die Myokloniepatienten im ersten Stadium anwenden.

Verschiedene psychische Störungen, allerdings nicht so schwere wie bei der progressiven Myoklonus-Epilepsie, kommen bei den Myotoniepatienten sehr häufig vor und werden mit den Jahren immer stärker. Mehrere Verwandte in THOMSEN'S Geschlecht wurden mit der Zeit bedeutend schwachsinnig (THOMSEN hält dies selbst für »eine Art von Imbecillität»).

Ferner existieren noch mehrere andere Berührungspunkte zwi-

[1]) Eine ähnliche Beschreibung giebt THOMSEN auch in seiner letzten Mitteilung im Arch. f. Psychiatrie. 1892.

Digitized by Google

schen der Myotonie und Myoklonie. Hastige Muskelzuckungen, ähnlich denen bei Myokloniepatienten, kommen bisweilen auch bei Myotonici vor. Zwei von ERB's Fällen[1]), welche indes von diesem hervorragenden Forscher als völlig typische bezeichnet werden, litten an einer solchen Muskelunruhe. So z. B. schreibt ERB von seinem zweiten Falle (S. 41): »Die eigentümliche Muskelunruhe, die an dem entblössten Körper da und dort bald häufiger, bald seltener auftretenden Zuckungen verschiedener Muskeln, die besonders an denjenigen Teilen auftreten, auf welche sich gerade die Aufmerksamkeit richtet, oder welche gerade Gegenstand der Untersuchung sind, fehlen auch bei diesen Kranken nicht . . . Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln erscheint auch hier deutlich gesteigert.»

In der Litteratur findet sich ausserdem ein Fall, wo die beiden Krankheiten dem Anscheine nach gleichzeitig existiert haben. Dieser Fall ist von HAJÓS mitgeteilt. Leider ist dieser interessante Fall noch nicht ausführlicher publiciert. HAJÓS demonstrierte denselben in einer ärztlichen Gesellschaft zu Budapest im Jahre 1898. Ein kurzes Referat darüber steht in Ungarische med. Presse[2]) (III. Jahrgang, Nr. 34, 1898) und lautet folgendermassen:

Ludwig Hajós: Ein Fall von Myospasia spinalis.

Der Kranke ist 15 Jahre alt, hereditär nicht belastet. Seit Beginn dieses Jahres traten ohne nachweisbaren Grund klonische Zukkungen im ganzen Körper auf, insbesonders rechterseits, welche durch Ermüdung oder Emotion gesteigert werden, willkürlich aber nicht unterdrückt werden können; nur intendierte Bewegungen mässigen sie auf einige Augenblicke. Während des Schlafes hören sie auf. Im ganzen Körper arhythmische, klonische Zuckungen, welche niemals in synergisch wirkenden Muskeln auftreten, sondern nur in isolierten, einzelnen. Diese klonischen Krämpfe können sowohl in ihrer Schnelligkeit, als auch in ihrer Intensität durch Ermüdung oder Reflexreize gesteigert werden. Die Reflexe sind überhaupt gesteigert.

Die mechanische Reizung der ruhenden Muskeln ruft tonische

[1]) W. ERB: Die THOMSEN'sche Krankheit (Myotonia congenita). Leipzig. 1886.

[2]) Diese Publikation stand mir nicht zur Verfügung; Dr. HAJÓS aber hat auf meine Bitte hin, die grosse Freundlichkeit gehabt, dieselbe abzuschreiben und mir zu übersenden, wofür ich ihm meinen verbindlichsten Dank ausspreche.

Digitized by Google

Kontraktur hervor. Die schon auf diese Weise nachweisbare Tonuserhöhung wird durch Ermüdung gesteigert; und es wird auch die Hypertonie der Antagonisten manifest, und wir bekommen typische spastische Reflexe. In den ermüdeten unteren Extremitäten ist ausgesprochener Achilles- und Patellarreflex auszulösen, ja bei hochgradiger Ermüdung entstehen diese spastischen Reflexe von selbst.

Die elektrische Untersuchung zeigt die Überempfindlichkeit der Muskeln gegen den galvanischen Strom und myotonische elektrische Reaktion. Autor sieht in diesem Falle die Symptome des Friedreichschen Paramyoklonus simplex und der Thomson'schen Myotonia congenita kombiniert. Er schlägt dafür den Namen *Myospasia spinalis* vor.

Es erscheint mir nicht unwahrscheinlich, dass mit der Zeit mehr solche Fälle beschrieben werden, da die Aufmerksamkeit nun nach dieser Richtung gelenkt ist.

Wenn wir unsere klinische Analyse fortsetzen, so finden wir noch mehr Berührungspunkte.

Ein gemeinsames Symptom für beide Krankheiten ist das, dass in der Regel die gesamte Körpermuskulatur mehr oder weniger betroffen ist. Die Störung kann doch in einzelnen Gebieten sehr ausgeprägt sein, während sie in anderen nur angedeutet oder weniger ausgesprochen ist. Die Augenmuskeln nehmen nur selten an der Störung teil.

Sowohl die myotonischen wie die myoklonischen Phänomene steigern sich, wie erwähnt, unter dem Einfluss von Gemütsbewegungen, ferner nach längerer Ruhe und forcierter körperlicher Anstrengung und besonders in der Kälte oder bei kalter und feuchter Witterung. Einen günstigen Einfluss haben gewöhnlich (in den beiden Krankheiten) die Wärme, die seelische Ruhe, der Genuss mässiger Alkoholmengen und besonders die öftere Wiederholung einer Bewegung. Dieses letzte Moment gilt, soweit es die Myoklonie betrifft, nur zu einem gewissen Grade d. h. an verhältnismässig ruhigen Tagen, in sehr unruhigen Perioden lässt es sich nicht demonstrieren.

Digitized by Google

Klinische Parallele zwischen Myotonie und Myoklonie.

Myotonie *(Thomsen's Krankheit.)*	Myoklonie *(Progressive Myoklonus-Epilepsie).*
1. Ist eine sehr chronische Kranheit.	1. Dito.
2. Ist angeboren, oder tritt in früher Kindheit auf, selten später.	2. Tritt in der späteren Kindheit auf, selten später.
3. Befällt meist mehrere Personen in demselben Geschlecht, sehr oft mehrere Geschwister in einer Familie.	3. Befällt meist mehrere Geschwister derselben Familie und mehrere Familien in demselben Geschlecht.
4. Psycho-tonische Reaktion.	4. dito; mit der Zeit psycho-klonische Reaktion.
5. Leichtere psychische Störungen entwickeln sich mit der Zeit, in verschiedenen Fällen tritt sogar eine Art Schwachsinnigkeit auf.	5. Ausgeprägte psychische Störungen entwickeln sich mit der Zeit und enden mit deutlicher Dementia.
6. Die gesamte willkürliche Körpermuskulatur wird von Krampf heimgesucht, der tonischer Art ist; indes ist dieser in verschiedenen Muskeln verschieden stark ausgesprochen; die Augenmuskeln sind sehr selten ergriffen.	6. Die gesamte willkürliche Körpermuskulatur wird von Krampf heimgesucht, der anfangs tonischer, später klonischer Art ist; derselbe ist in den verschiedenen Muskeln verschieden stark ausgesprochen; die Augenmuskeln sind selten ergriffen.
7. Alkohol in mässigen Dosen wirkt günstig ein; ebenso Wärme, seelische Ruhe und öftere Wiederholung einer Bewegung. Kälte, längere Ruhe, forcierte körperliche Anstrengung und Gemütsbewegungen üben einen ungünstigen Einfluss aus.	7. Dito.

Digitized by Google

8. Die Perkussion der Muskeln bewirkt Krampf von tonischer Art.	8. Die Perkussion der Muskeln bewirkt Krampf von klonischer (oder tonischer) Art.

9. Fälle mit sowohl myotonischen als myoklonischen Symptomen scheinen vorzukommen.

Während der Drucklegung dieser Arbeit ist ein Aufsatz von HUNT[1]) erschienen. Dieser Forscher hat in einem Fall von einfacher Myoklonie (Paramyoklonus multiplex) bei der mikroskopischen Untersuchung post mortem normale Verhältnisse im Nervensystem angetroffen, dagegen auffallende Veränderungen der Muskulatur, analog denen, die man bei Myotoniepatienten findet, nämlich eine Hypertrophie von einer grossen Menge der Primitivfasern (bis aufs Doppelte des Volumens oder mehr), eine Vermehrung der Sarkolemmakerne u. s. w. HUNT schreibt zufolge dessen: »It is suggestive that in the muscular dystrophies and hypertrophies and in myotonia and in paramyoclonus multiplex, wich represent obscure affections of the muscular and neuromuscular systems respectively, muscle changes essentially similar should be encountered».

[1]) J. RAMSAY HUNT: A Contribution to the Pathology of Paramyoclonus multiplex (FRIEDREICH'S Type). Journ. of nerv. a. ment. Disease. July, 1903.

Digitized by Google

Pathologische Anatomie. Wesen der Krankheit.

Verschiedene Fälle dieser Art sind bereits zur Sektion gekommen, obgleich genauere mikroskopische Untersuchungen nur einige wenige Male gemacht worden sind. Bei makroskopischer Untersuchung hat man im allgemeinen nicht mehr als ganz unbedeutende und nicht übereinstimmende Veränderungen des Nervensystemes, besonders des Gehirnes gefunden, auf welches man die Aufmerksamkeit am meisten gelenkt hat.

Dies bezieht sich auf einen von meinen Fällen, ebenso auf 2 von VERGA & GONZALES', 1 von SCHUPFER'S, 1 von CLARK & PROUT'S Fällen. In BRESLER'S beiden Fällen, in einem von VERGA & GONZALES' Fällen wie in CLARK & PROUT'S 3. Fall sind die Veränderungen mehr ausgesprochen, obgleich untereinander nicht übereinstimmend. In FABER'S 2. Fall, welcher mit einer Dementia praecox kompliciert war, zeigten sich nicht einmal bei mikroskopischer Untersuchung Veränderungen, welche mit den nervösen Krankheiten, an denen Pat. gelitten hatte, in Verbindung gebracht werden könnten (Fall 19, Seite 132).

Über BRESLER'S beide Fälle, über VERGA & GONZALES' 1. Fall, der post mortem von ROSSI & GONZALES untersucht wurde, wie über CLARK & PROUT'S 3. Fall will ich nachstehend berichten:

Fall 24 u. 25.

(BRESLER: Ueber Spinal-Epilepsie. Neurol. Centralbl. 1896).

Nervenkrankheiten in der Verwandtschaft der Kranken nicht bekannt. Der Vater war ein Trinker. Beide Eltern in jungen Jahren gestorben. Aus der Ehe entsprangen 3 Kinder, von denen das älteste

Digitized by Google

ein Trinker, sonst aber gesund ist; die beiden anderen leiden an progressiver Myoklonus-Epilepsie.

Fall 1. Eine 26-jährige unverheiratete Frau, welche 22 Jahre alt wegen Unfähigkeit, sich zu versorgen, ins Asyl zu Breslau (den 14. 11. 1893) aufgenommen wurde. Das der Pat. mitgegebene ärztliche Attest enthielt einige kurze Auskünfte, wovon folgende angeführt seien. — Die Krankheit der Pat. begann, als sie 6 Jahr oder etwas älter war, mit Muskelzuckungen in Gesicht und Extremitäten, dann traten epileptiforme Anfälle auf. Die Sprache ist verändert zufolge der unfreiwilligen Zuckungen in den Gesichtsmuskeln. Bisweilen auch Schwierigkeit beim Essen. Bei der Untersuchung treten einzelne so heftige Stösse in der Rückenmuskulatur ein, dass die Kranke fast vom Stuhl geworfen wird. Ebenso Zuckungen in Armen und Beinen, welche häufiger auftreten, wenn sie versuchen will, dieselben zu bewegen. Die epileptiformen Anfälle werden als sehr zahlreich und unregelmässig, oft mehrmals am Tage angegeben. Während der Zwischenzeiten ist Pat. wegen der Muskelzuckungen sehr hilflos. Sie muss aus- und angezogen, gefüttert und gewartet werden. Aus dem in der Anstalt geführten Journal geht unter anderem folgendes hervor.

10. XII. 93. Pat. leidet an eigentümlichen stossweise auftretenden Zuckungen im ganzen Körper, welche solchen sehr ähnlich sind, die durch elektrische Reizung hervorgerufen werden. Bei intendierten Bewegungen und bei Gemütsaffekten sind sie heftiger und fallen gewöhnlich mit Krampf im Diaphragma zusammen. Pat. giesst beim Essen aus, kann nur mit Schwierigkeit gehen, auch das Sprechen ist erschwert. Deprimiert, weint sehr oft. Macht Opiumbromkur durch.

8. VI. 94. Pat. ist sehr gut genährt und von kräftigem Körperbau. Am Kopfe alte Narben. Augenbewegungen normal. In der Zunge Zuckungen. Sprache skandierend. Eine geringe Struma. Muskulatur nicht atrophiert. Die Muskeln fühlen sich sehr schlaff an. Aktiv volle Beweglichkeit. Pat. hat ihre verhältnismässig ruhigen Tage, abwechselnd mit unruhigen. Während der ersteren (c. 14 Tage) sind die unfreiwilligen Zuckungen ganz unbedeutend. Lebhafte Sehnen- und Periostreflexe in den Armen. Patellarreflexe lebhaft. Die Sensibilität ist intakt. Psychische Funktionen abgestumpft; gereiztes, widersprechendes Gemüt. Zwei epileptische Anfälle wurden vor der Opiumbromkur beobachtet.

13. VII. 94. Seit ungefähr 14 Tagen Somnolenz, die sich allmählich steigerte. Hypostatische Pneumonie stiess hinzu und verursachte Exitus letalis. Das Körpergewicht hatte in 6 Monaten um 13 kg zugenommen.

Über das *Sektionsresultat* wird nur folgendes gesagt:

»Schädelknochen nicht verdickt. Dura, die Konvexität fast mit dem Knochen verwachsen. Pia sehr zart und überall durchscheinend. Gefässe nur wenig gefüllt. Arterien der Basis zart, mit flüssigem Blut gefüllt. An den Spitzen der Stirnhirnhälfte befinden sich zwei symmetrische erbsengrosse Defekte, die Pia haftet am Rande der Defekte fest an. Die Grenze gegen die gesunde Umgebung der Defekte ist

Digitized by Google

eine ganz scharfe. Ventrikel nicht erweitert. Hirnsubstanz fest, nirgends eine herdförmige Aenderung der Farbe oder Konsistenz des Gewebes. Hirnsubstanz wenig von Feuchtigkeit durchtränkt, nur ganz wenig Blutpunkte auf der Schnittfläche. Aus dem übrigen Sektionsprotokoll ist hervorzuheben: ‚Herzklappen und Intima der grossen Gefässe zart und ohne Flecken. Fettige Degeneration des Herzmuskels, der Nieren und der Leber.' Hypostatische Pneumonie der rechten Unterlappen.»

Fall 2. Bruder der vorigen Kranken, 33 Jahre alt. Das Aufnahmeattest vom Arzte lautet: Entwicklung normal. Hat in der Schule gut gelernt und sich mit Landwirtschaft beschäftigt, solange die Krampfzuckungen dies nur irgend zuliessen. Die Krankheit hat seit seinem 12. Lebensjahre bestanden; sie begann mit Zuckungen in den Gliedern, dazu gesellte sich Krampf mit Verlust des Bewusstseins. Äussere Ursachen sind nicht bekannt. Die Zuckungen wurden allmählich so heftig, dass Pat. die Schule nicht mehr besuchen konnte. Er ist ein grosser, sehr kräftig gebauter Mann. Die Psyche scheint normal zu sein. Die Sprache erschwert zufolge Zuckungen in der Gesichtsmuskulatur, welche beim Sprechen heftiger werden, doch ab und zu auch während der Ruhe auftreten. Er kann nur mit grosser Schwierigkeit Treppen steigen. Die steifen Muskeln kann er bloss mit Mühe schlaff werden lassen; wenn er sich setzen will, muss er sich auf den Stuhl fallen lassen. Bisweilen sind die Zuckungen so heftig, dass Pat. weder essen, noch kauen kann. Sein Gesicht zeigt viele Narben, welche dadurch entstanden sind, dass er häufig bewusstlos zu Boden gefallen ist. Solche Anfälle sollen zuweilen mehrmals am Tage auftreten, lange Zeit aber gar nicht. Das Bewusstsein soll nach beendetem Anfall stets sehr bald zurückkehren. Er ist sehr hilflos, muss an- und ausgezogen, gefüttert und gewartet werden.

Im Krankenhausjournal steht unter dem 1. XII. 1893: Pat. leidet an stossweise auftretenden, an elektrische Muskelzuckungen erinnernden Zuckungen im ganzen Körper, welche sich bei Gemütsbewegungen steigern; beginnt heute mit Opiumbromkur. Er ist bedeutend schwachsinnig.

15. I. 1894: Die Zuckungen sind zum grossen Teil verschwunden. Pat. ist mit seiner Kur sehr zufrieden, hat sich seit mehreren Jahren nicht so gut befunden.

27. III. 1894: Seitdem die Bromdosis auf 2 g. herabgesetzt worden ist, scheint er nicht mehr so ruhig zu sein; die Zuckungen beginnen wieder.

1. IV. 1894: Die Opiumkur wird noch einmal begonnen.

15. VII. 1894: Die Zuckungen sind fast vollständig verschwunden.

Vom 23. VII. bis 28. VII. wird er wegen Influenza behandelt.

20. VIII. 1894: Klagt über Schmerzen in den Gliedern und der Brust. Objektiv keine Ursache nachweisbar. Die Muskelzuckungen treten wieder deutlicher hervor, wenn die Bromdosis auf 4 g. herabgesetzt ist.

15. IX. 1894. Auf seine Klagen hin über Schmerzen in den

Digitized by Google

Gliedern erhält er recht oft Salicyl. natr. Keine Temperatursteigerungen. Die Zuckungen haben erheblich nachgelassen.

3. X. 1894. Pat. ist mit Fieber erkrankt, klagt über Schmerzen in den Gliedern und der Brust. Objektiv nichts nachweisbar.

Seit dem 12. X. 1894 sehr benommen.

18. X. 1894. Exitus letalis zufolge Hirnlähmung.

Das Sektionsresultat gebe ich, um Missverständnis zu vermeiden, wörtlich wieder: »Die Sektion des Schädels ergab: Pia in der Gegend der Centralwindungen beiderseits sulzig und getrübt. Windungen, besonders beide Occipitallappen stark abgeflacht. Hirnsubstanz von ziemlich fester Konsistenz, mit reichlichen Blutpunkten. Beide Seitenventrikel, besonders im Bereich des Hinterhorns, stark erweitert und mit klarer, leicht rötlich gefärbter Flüssigkeit gefüllt. Keine herdförmigen Veränderungen. Gewicht des Gehirns mit der Pia 1390 gr, — Das Sektionsprotokoll enthält ausserdem: Hochgradiges Fettherz; halbmondförmige Klappen ohne Veränderungen; der Schliessungsrand der Mitralis zeigt alte Verdickungen. — Milz nur unerheblich vergrössert, ziemlich fest. — Mesenterialdrüsen stellenweise geschwellt; im Dünndarm, dicht oberhalb der Klappe mehrere kleine, dunkelpigmentierte Narben sowie ein rundliches, etwa ein 10 Pfennigstück grosses, fast abgeheiltes Geschwür (Typhus abdom.)«

Das Körpergewicht hatte auch in diesem Falle während der Opiumbromkur um mehrere Kilogramme zugenommen. Vor Beginn der Kur waren 4 epileptische Anfälle beobachtet worden, seitdem keine mehr.

Eine mikroskopische Untersuchung wurde in BRESLER's Fällen nicht gemacht. Im letzteren Falle besonders war das Gehirn bei der makroskopischen Untersuchung recht erheblich verändert. Ähnliche Veränderungen hat man indes bei der Sektion anderer hierher gehörender Fälle nicht gefunden, weshalb wohl anzunehmen sein darf, dass sie für die Krankheit nicht charakteristisch gewesen sind.

Grösseres Interesse in pathologisch-anatomischer Hinsicht bieten folgende zwei Fälle dar, weil dort eine histologische Untersuchung vorgenommen worden ist.

Fall 26.

(VERGA & GONZALES: Epilessia con Mioclonia. Annali di Nevrologia. 1900. Beobachtung I.)

(ROSSI & GONZALES: Reperto anatomo-patologico di un caso di Epilessia con Mioclonia. Annali di Nevrologia. Bd. XVIII, Fasc. IV. 1900.)

Karl B., 49 Jahre alt.

Anamnese. Pat. wurde im Mai 1884 zufolge Geisteskrankheit epileptischer Natur in die Anstalt aufgenommen. Er war bereits vier-

Digitized by Google

mal vorher (1875, 76, 81 und 84) in einem Krankenhaus behandelt worden. Die Epilepsie zeigte sich das erste Mal im Alter von 7 Jahren.

Der Vater starb dement. Die Mutter litt wahrscheinlich an konvulsiven Anfällen und hatte überdies einen Herzfehler und Arthritis. Ein Bruder und zwei Schwestern litten ebenfalls an Epilepsie. Eine dieser Schwestern hatte Perioden mit hochgradiger Agitation.

Im Alter von etwa 22 Jahren stiessen heftige unfreiwillige Zukkungen in der gesamten Körpermuskulatur hinzu, welche an Intensität und Frequenz zunahmen. Er wurde immer heftiger und streitsüchtiger, ab und zu wurde er von schwerer Agitation heimgesucht. Pat. hat Alkohol missbraucht.

Objektive Untersuchung. Viele Degenerationszeichen. Muskulatur gut entwickelt. Die Muskeln kontrahieren sich nicht mit gewöhnlicher Schnelligkeit und zwar weder bei Perkussion noch bei elektrischer Reizung (du-Bois-Reymonds Apparate). Pat. musste sitzen oder zu Bett liegen, um nicht von den heftigen, starken elektrischen Stössen ähnlichen Muskelzuckungen zu Boden geworfen zu werden. Dieselben afficierten Muskeln in verschiedenen Körperteilen, bald hier, bald da. An gewissen Tagen war Pat. nicht so schwer heimgesucht. Vor den epileptischen Anfällen, welche nicht so zahlreich waren, war er stets am schlimmsten ergriffen. Dann schwitzte er viel. Die Rede war erschwert, desgleichen der Gang. Bisweilen konnte er nur eigentümliche Phonationslaute hervorbringen. Während des Schlafes waren die Zuckungen schwächer, oder sie hörten ganz auf. Gemütsbewegungen vermehrten sie. Grosse Dosen Bromkalium in Verbindung mit Chloral verminderten sie. Intelligenz gering. Das Gesprochene fasst er nur mit Schwierigkeit auf. Leicht gereizt. In der letzten Zeit ist er von Delirium mit Gesichtshallucinationen sehr belästigt worden. Der Zustand verschlimmerte sich immermehr. Marasmus stellte sich ein. Eine Pleuritis dextra stiess hinzu und endete sein Leben am 26. März 1900. Erst 20 Stunden nach dem Tode erfolgte die Obduktion.

Rossi & Gonzales machten unter Anwendung von Golgi's und Nissl's Methoden eine sorgfältige mikroskopische Untersuchung der verschiedenen Teile des centralen Nervensystemes wie der peripheren Nerven und fanden dabei ausgesprochene und ausgebreitete degenerative Veränderungen, welche sie ausführlich beschrieben haben.

Das Hauptresultat wird folgendermassen zusammengefasst:

»In unserm Fall handelt es sich um eine hochgradige Atrophie im ganzen Nervensystem, eine Atrophie, deren Sitz und Ursprung sehr schwer zu bestimmen sind: wenn sie nämlich in erster Linie die Zellenlager in der Gehirnrinde oder eher die cellulären Elemente in der Medulla spinalis und die Intervertebralganglien selbst angegriffen hat. In jedem Fall sind diese Läsionen der centralen und peripheren Teile des Nervensystemes für den

Digitized by Google

Kliniker von grösster Wichtigkeit, weil sie, wie in unserm Fall, zeigen, dass gewisse funktionelle Störungen auf wirklichen Läsionen im centralen Nervensystem beruhen.

Wir haben mit Hilfe der Präparate, die wir zur Verfügung gehabt haben, darthun können, dass im Gehirn die corticale und subcorticale Substanz in der Zona rolandica und den Lobi frontales auf der rechten wie der linken Seite Rarefaktion und Reduktion ihrer Elemente gezeigt hat. Die Zellen im Stratum superficiale und im Stratum der kleinen pyramidalen Zellen waren im Volumen reduciert und an gewissen Punkten vollständig verschwunden. Bei den rückständigen Elementen konnten wir mit NISSL'S Methode alle Übergangsgrade von der einfachen Fragmentation der chromatischen Substanz bis zum totalen Fehlen derselben nachweisen. Auch die Purkinje'schen Zellen im Kleinhirn zeigten hochgradige degenerative Veränderungen (avancierte Achromatolysis und Rarefaktion des Zellencytoplasmas). Viele Zellen mit Chromatolysis zeigten Anschwellung ihrer Körper, so dass sie die Form von Blasen annahmen. Auch die Medulla spinalis war an dem allgemeinen Prozess von Atrophie beteiligt.

Die Zellen der intervertebralen Ganglien zeigten neben atrophischer Reduktion und Degeneration des Protoplasmas fast alle Pigmentatrophie; »le zone granulo-giallastre» umgab in einigen Zellen den Nucleus vollständig, in anderen war sie in das Protoplasma cellulare verlegt, in anderen wieder war sie auf verschiedene Weise in der Zellenperipherie angeordnet und streckte sich in einigen Sektoren bis in die Nähe des Nucleus.

Auch der Nucleus war in verschiedenen Zellen in dem Gehirn, der Medulla spinalis und den Intervertebralganglien an dem degenerativen Prozess beteiligt, indem er in gewissen Zellen eine dunkle, verworrene Zeichung zeigte, in anderen nahe der Zellenperipherie lag, und in anderen wieder ganz fehlte.» — ——

Die peripheren Nerven zeigten ebenfalls degenerative Veränderungen. Die Myelinscheide war mehr oder weniger ramponiert. Desgleichen der Achsencylinder. Die Muskulatur wurde nicht näher untersucht.

Digitized by Google

Fall 27.

(Clark & Prout: The Nature and Pathology of Myoclonus-Epilepsy. Amer. Journ. of Insanity. 1902. Beobachtung III.)

G. McG., 22-jähriger Mann.

Familienanamnese. Alle seine Verwandten väterlicherseits waren gesund.

Sein Grossvater mütterlicherseits litt seit seinem 25. Jahre an Myoklonie und starb an dieser Krankheit im 46. Jahr. Die Myoklonie soll von solcher Natur gewesen sein, dass er oft sowohl sich selbst, wie auch andere mit den Ackerbaugeräten verletzte, falls die myoklonischen Anfälle dann auftraten, wenn er mit diesen beschäftigt war. Er wurde immer schwächer und musste ein ganzes Jahr vor seinem durch Erschöpfung verursachten Tode das Bett hüten. In diesem Fall zeigte sich keine Epilepsie. Ein Onkel und die Mutter des Pat. waren die einzigen Kinder der Familie des Grossvaters. Der Onkel lebt noch, ist gesund und hat eine Familie von fünf Kindern, die auch kräftig sind.

Die Mutter des Pat., wenn auch nicht sehr kräftig, hatte keine Krankheit vor der Geburt des Pat., der ihr zweites Kind war. Der ältere Bruder war immer ein gesunder Knabe, bis er im 18. Jahre an der Appendicitis starb. Die Mutter bekam die Myoklonie bald nach Geburt des Pat., im 19. Jahre, und nach einem Jahre hatte sie ein- oder zweimal die Woche klassisch epileptische Anfälle. Neben deren Entwickelung trat bilaterale Ptosis auf, ein Symptom, das sich auch bei dem Pat. zeigte. Die Krankheit der Mutter hatte einen schnellen Verlauf und war nach drei Jahren beendigt; sie musste zwei Jahre lang vor ihrem Tode das Bett hüten und starb gleichfalls an der von der Myoklonus-Epilepsie bewirkten Erschöpfung.

Anamnese. Pat. war ein normales, rechtzeitig geborenes Kind. Während des Zahnens im zweiten Lebensjahr hatte er Konvulsionen, war aber im übrigen bis zu seinem 17. Jahre stets gesund, wo er eine grosse physische und psychische Ermattung zeigte. Dieselbe stand in grossem Kontraste zu seiner früheren athletischen Voranlagung, zufolge deren er vorher ein ausgezeichneter Schwimmer und Ballspieler gewesen war. Nach diesen athletischen Übungen im 16. Jahre »zitterten oft seine Arme und die Schultermuskeln». Nach Aufhören der Übungen wurde der Tremor noch schlimmer, wenn auch gar keine Anstrengung gemacht wurde. Nach einigen Monaten zeigten sich die myoklonischen Symptome besonders in den oberen Extremitäten und waren im rechten Arme am sichtbarsten. Die Kontraktionen waren zuerst klonisch, unrhythmisch und paroxysmal, mit freien Intervallen zwischen den Paroxysmen; als sie sich aber in den nächsten Monaten über den ganzen Körper ausbreiteten, verschwand ihr bestimmter paroxysmaler Charakter. Pat. war darauf von Kontraktionen einiger Teile des Körpers in wachem Zustand selten frei, obwohl er Tage von wechselnder Intensität der Zuckungen (gute und schlechte Tage) hatte. Sechs Monate nach dem Beginn war der ganze Körper betroffen; auch die Stimme zitterte; das Gesicht und das Hals wurden zuletzt und im

Digitized by Google

geringsten Grade von unten aufwärts betroffen. Im 21. Jahr wurde das Diaphragma von Zuckungen befallen, was den Pat. zum Ausstossen des Lautes »ahem» brachte. Zu dieser Zeit fiel es ihm auch schwer zu schlucken; er wurde sehr mager und musste das Bett hüten. Er konnte nicht mehr allein gehen, noch stehen. Beim Eintritt der Myoklonie hörte er ganz auf zu schreiben.

Im Jahre 1898, als Pat. 19 Jahre alt war, zeigten sich klassisch epileptische Anfälle, die immer von einer allmählich wachsenden Intensität der myoklonischen Zuckungen angekündigt waren.

Objektive Untersuchung. Ungeachtet einer progressiven psychischen Schwäche ist jedoch seine Intelligenz immer grösser, als man glauben möchte. Pat. ist zufolge der Brombehandlung sowohl von der Myoklonie wie von der Epilepsie ganz frei, obgleich seine Anfälle vor Überbringung ins Spital zweimal in der Woche auftraten.

Ein epileptischer Anfall, der auftrat, als sich Pat. unter unserer Beobachtung befand, hatte folgenden Verlauf: der Anfall stellte sich gleich nach dem Mittagsessen ein. Die myoklonischen Kontraktionen waren eine Stunde vor dem Anfall sehr ausgesprochen in dem Pectoralis major, Biceps, Extensor quadriceps und in den Gesichtsmuskeln. Die Zuckungen verstärkten sich allmählich in ihrer Intensität, bis der Anfall mit einer kurzen tonischen Periode begann, die 20 bis 30 Sekunden dauerte. Die epileptische Konvulsion war in den Teilen am merkbarsten, die zuvor am intensivsten von den myoklonischen Zuckungen befallen waren. Dem tonischen Stadium folgten während einer Periode von zwei Minuten klonische Konvulsionen in Begleitung von tiefem Stertor und Coma. Pat. schlief eine Stunde nach Beendigung des Anfalles und erwachte dann ganz ruhig. Nach fünf Stunden begannen jedoch die myoklonischen Zuckungen von neuem.

Sowohl auf die Myoklonie, wie auf die Epilepsie hatte damals das Brom eine gute Einwirkung; das Chloral aber zeigte keinen Effekt. Nachdem Pat. eine Zeit lang gefüttert worden war, hatte er um mehrere Pfund zugenommen. Da aber das Schlucken ihm immer schwerer wurde, stellten sich bald wieder Diarrhöe und Abmagerung ein, und Pat. starb endlich an Erschöpfung und Oedema pulmonis, das von dem Status myoclonicus verursacht war.

Während mehrerer Tage vor seinem Tode befand sich Pat. in einem Zustand von fast beständigen klonischen Zuckungen, einer Art von Status myoclonicus. Als am 19. Sept. die Temperatur zu steigen begann, hörten die myoklonischen Zuckungen auf, und der comatöse Zustand des Status myoclonicus begann.

Eine Stunde nach dem Tode wurde die Sektion vorgenommen, über welche CLARK & PROUT recht ausführlich berichten. Makroskopisch zeigte das Gehirn einen gewissen Grad von Atrophie und Anämie.

Kleine Stücke der Gehirnrinde von der Zona rolandica wie von den Frontalwindungen wurden fixiert und in absolutem Alkohol gehärtet. NISSL's Methode wurde etwas modifiiert angewandt. Schnitte von 7—10 Mikrometern in der Dicke wurden geschnitten und unter-

Digitized by Google

sucht. Ausserdem wurde frisches Gewebe untersucht. Eine histo-pathologische Beschreibung ist beigegeben.

Um Missverständnis und allzugrosse Weitläufigkeit zu vermeiden, begnüge ich mich damit, das Resultat, zu welchem CLARK & PROUT gekommen sind, wörtlich wiederzugeben. Auf Seite 205 und 206 der oben citierten Arbeit (38) lesen wir folgendes:

»As to the microscopical appearances in the cortex, the literature contains no record. In one case of our own, however, studied in this manner, the characteristic lesion of epilepsy in the second or so called sensory cell was found. This consists in a destruction of the intranuclear network and its replacement by a granular substance. As a consequence of this change in the cell body abstraction of the nucleolus from the cell occured easily and frequently in cutting the section. In addition to epilepsy lesion which we have found and conclusively proven to be present in various forms and conditions of epilepsy[1]), identical cell destruction was found in the large pyramids of the third cortical layer. The large chromatic granules of the Betz or motor cells of the paracentral lobule were quite as much involved as the chromatic substance in the cells of the smaller type. Chromatolysis was extreme over the entire cortex. The general distribution of the lesions was striking; chromatolysis, absence of the nuclear membrane and the presence of granular and swollen nuclei, in every portion of the cortex examined.«

It[2]) *is essential to recognize that in these findings we have the lesion of epilepsy of the second layer cells, plus a maximum intensity of the some form of cell-death in the large pyramidal cells of the third layer. Presumably the latter changes underlie the myoclonic spasm. The two diseases have a common soil of degeneracy, which is expressed in an organic cellular anomaly of the second and third layers of the cortex. This anomaly, constituting the predisposition, manifests itself at the supererogation of an immediate excitant in epilepsy and myoclonus. However, additional*

[1]) See Proccedings of New-York Neurological Society, Oct., 1900, for details of histopathological findings in 18 cases of epilepsy.

[2]) Von mir kursiviert.

Digitized by Google

evidence of the constancy of the lesion supposed to underlie the myoclonus is very important and necessary. If the primary lesion is in the cerebral cortex and involves the autonomy and life of sensory and motor cells in the same death process, we must infer that the excitant is probably a general toxic or autoxic agent, acting in a uniform manner upon these particular cells. As before pointed out, the soil for the implantation of the association-disease is so remarkably degenerative that the intoxication may be slight and transient only. It will be, therefore, doubly difficult to detect.»

Die pathologische Anatomie hat zwar noch keine sicheren Anhaltspunkte für die Bestimmung des eigentlichen Wesens der Krankheit gegeben, obgleich die wenigen Untersuchungen, welche gemacht worden sind, manches Interessante darbieten. CLARK & PROUT's Untersuchungen sind nämlich von grosser Wichtigkeit, da sie gezeigt haben, dass ausgesprochene Veränderungen im Gehirn in der sogen. epileptogenen Zone im 2. und 3. Zellenlager der Rinde vorgefunden worden sind, was sie sogar als bezeichnend für die Krankheit betrachten. Das Rückenmark untersuchten sie indessen nicht. Für künftige Forscher wird es notwendig, diese Ergebnisse zu verificieren und die histologischen Untersuchungen auf die übrigen Teile des Nervensystemes auszudehnen und ausserdem auch den Muskeln ihre Aufmerksamkeit zu widmen. Zufolge der Berührungspunkte, welche zwischen der Myoklonie und Myotonie existieren, dürfte man erwarten können, auch bei myoklonischen Patienten in den Muskeln Veränderungen zu finden[1]).

ROSSI & GONZALES haben in ihrem Falle ausgebreitete degenerative Veränderungen nicht nur in den verschiedenen Teilen des centralen Nervensystemes, sondern auch in peripheren Nerven angetroffen. Diese Ergebnisse sind indessen nicht ganz zuverlässig, da die Sektion erst 20 Stunden post mortem stattfand.

Interessante Erfahrungen betreffend die Natur der Myoklonus-Epilepsie hat v. BECHTEREW in Petersburg gemacht, die hier er-

[1]) Solche sind, wie ich während der Drucklegung dieser Arbeit erfahren habe, wirklich in einem Fall von Hunt angetroffen worden (siehe S. 170).

Digitized by Google

wähnt zu werden sollen. Bei einem Fall dieser Art, den er zu therapeutischem Zwecke der Trepanation unterwarf — der Fall ist weiter hinten (Seite 192) angeführt — reizte er nämlich die Gehirnrinde in der Zona rolandica mittelst Elektrizität und fand dann, dass dieselbe überempfindlich war, ausserdem konnte er davon myoklonische Zuckungen auslösen, welche denjenigen vollkommen analog waren, die sich sonst bei dem Patienten in der Zeit vor dem epileptischen Anfalle zu zeigen pflegten.

Bechterew schreibt selbst darüber (Über operative Eingriffe bei Epilepsia choreica [1]). D. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1902, Bd. 21. S. 223) folgendes: »Bei der Prüfung der corticalen Erregbarkeit ergab sich deutliche Steigerung derselben. Dem Chloroform zum Trotz ergab der Strom des gewöhnlichen DU-BOIS-REYMOND'schen Apparates schon bei 11 und 12 cm. Abstand zwischen sekundärer und primärer Spirale bei Reizung der Rinde einen hochgradigen motorischen Ausschlag. Bei Reizung der einzelnen Rindencentra liessen sich hierbei natürlich alle entsprechenden Bewegungen an den Gliedmassen des Kranken hervorrufen. — — — Zu betonen ist ferner, dass bei Reizung der motorischen Rindencentra an dem bis dahin völlig ruhigen Kranken in gesteigertem Grade jene mannigfaltigen Bewegungen sich einstellten, welche bei ihm vor einem epileptischen Anfalle aufzutreten pflegten. Nach Aufhören der Reizung der Rindencentra liessen diese choreaähnlichen Bewegungen nach.«

Es scheint demnach sowohl pathologisch-anatomisch, wie klinisch experimentell dargethan zu sein, dass Myoklonie (das myoklonische Symptom) auf Veränderungen in der Zona rolandica der Gehirnrinde beruhen kann. Dies hindert natürlich nicht, dass auch andere Teile des Körpers (des Nervensystemes u. s. w.) in einer Krankheit von so schwerer Beschaffenheit wie dieser angegriffen sein können.

Auf Grund der Symptomatologie und der Beziehungen der progressiven Myoklonus-Epilepsie zu nahestehenden Krankheiten

[1]) v. BECHTEREW nennt die Krankheit so, obgleich der Fall mit andern Fällen von progressiver Myoklonus-Epilepsie (Unverricht's familiärer Myoklonie) völlig übereinstimmt.

Digitized by Google

will ich versuchen, einige Vermutungen über das Wesen derselben auszusprechen.

Nach Verschiedenem zu urteilen, scheint es, als ob die Myoklonus-Epilepsie die schwerste Form von Myoklonie sei. Die epileptiformen (epileptischen) Anfälle kommen, wenn die Krankheit auf der Höhe stelt, als Abschluss von Perioden, in welchen die Muskelunruhe von einem unbedeutenden Anfange zugenommen hat, bis sie nach Tagen und Wochen in und mit dem Anfalle ihren Kulminationspunkt erreicht hat. Durch gewisse therapeutische Massnahmen gelingt es, die Krankheit zu mildern, wobei zuerst die Anfälle verschwinden, während die Zuckungen im allgemeinen bloss mässiger werden; nur für kürzere Perioden hat man sie ganz zum Aufhören gebracht. Auch dieser Umstand scheint mir dafür zu sprechen, dass es sich bei diesen Patienten nicht um eine von der Myoklonie gut geschiedene und begrenzte Epilepsie handelt, sondern dass beide in einem intimen Verhältnis zu einander stehen. Bei verschiedenen Vergiftungen existiert etwas Ähnliches: die ersten Reizungssymptome bestehen aus Tremor und Zuckungen, später stossen epileptiforme Anfälle hinzu.

Bei schweren Fällen von Tetanie geschieht es nicht selten, dass sich der Anfall zu einem epileptiformen steigert.

In jedem ausgebildeten Fall von progressiver Myoklonus-Epilepsie findet man, wie bereits betont, eine ausgeprägte Periodicität im Auftreten der Symptome. Diese Periodicität beruht, wie mir scheint, auf einer verschieden auftretenden gesteigerten Reizbarkeit in gewissen Neuronen des centralen Nervensystemes. Die Reflexreizbarkeit, die sich in senso- und psychoklonischen Reaktionen zu erkennen giebt, ist während der guten und schlechten Tage in verschieden hohem Grade gesteigert. Der Leitungswiderstand ist, um einen bildlichen Ausdruck zu gebrauchen, bedeutend vermindert. Eine sensible Reizung wird nicht nur schnell nach den physiologischen Bahnen fortgepflanzt, sondern nimmt ausserdem andere Wege, indem sie gleichsam bald hier, bald da zu den motorischen Neuronen überspringt (irradiiert), wo sie myoklonische Zuckungen auslöst. In ähnlicher Weise verhält

Digitized by Google

es sich mit gewissen Sinneseindrücken und verschiedenen Gemütsbewegungen.

Es ist möglich, dass der Leitungswiderstand im Gehirn selbst äusserst gering ist, so dass sensible Reizung und Gemütsbewegungen mit Leichtigkeit nach der corticalen motorischen Zone hinüberlaufen, deren Zellen sich in überreiztem Zustande befinden, worauf Clark & Prout's und Bechterew's Erfahrungen hinzudeuten scheinen.

In einer kleinen interessanten Arbeit (The degeneration of the neuron; deutsch: Vier Vorlesungen aus der allgemeinen Pathologie des Nervensystemes. Wiesbaden. 1902) beschäftigt sich MOTT mit der Frage betreffend die Fortleitung von Erregungen und den Leitungswiderstand innerhalb des Nervensystemes. Diese Mott'schen Auslegungen erscheinen mir von Bedeutung auch dann, wenn es gilt, das Wesen der Myoklonus-Epilepsie zu erklären, und darum will ich einiges aus der oben citierten Arbeit (S. 23 u. 24) hier anführen. Er schreibt:

»Jeder Punkt des centralen Nervensystems ist mindestens in physiologischer, wahrscheinlich auch in anatomischer Verbindung mit jedem anderen Punkte. Der Widerstand gegen die Ausbreitung der Erregung ist veränderlich.» — — —

»Dass sich ein Reiz über das ganze Nervensystem ausbreiten kann, kann nicht Wunder nehmen, wenn wir die Länge einiger Neura des Projektionssystems in Erwägung ziehen. Die sensiblen Neura der hinteren Rückenmarksstränge z. B., welche ihre Ursprungszellen im ersten Sakralganglion haben, erstrecken sich vom Genick bis zur Fusssohle. Es ist daher wahrscheinlich, dass der centrale Ausläufer durch zarte Kollateralen Verbindungen mit der grauen Substanz des ganzen Rückenmarks eingeht. Dass sich Erregungen nicht überallhin verbreiten, beruht wahrscheinlich auf der biochemischen Stabilität der Neura. Bei der Vergiftung durch Strychnin und Tetanustoxin erzeugt eine ganz lokalisierte periphere Reizung allgemeine Muskelkrämpfe, bei beiden Vergiftungszuständen ist diese Ausbreitung wahrscheinlich Folge einer biochemischen Änderung im Protoplasma der spinalen motorischen Neura; durch eine solche wird die Reizbarkeit sehr gesteigert, und ein geringer

Digitized by Google

Reiz genügt, den im ganzen System der motorischen Neura aufgespeicherten Zündstoff zur Explosion zu bringen. Bei den andern mit Krämpfen einhergehenden Neurosen bei Epilepsie und Psychosen bedingt vielleicht eine veränderte Blutbeschaffenheit zusammen mit einer vererbten biochemischen Labilität gewisser Neuragruppen die Explosibilität.»

Wir müssen meiner Ansicht nach annehmen, dass Patienten mit progressiver Myoklonus-Epilepsie ein kongenital schwach angelegtes Nervensystem haben, das bereits im der Kindheit mehr oder weniger funktionsuntüchtig wird. Indes erscheint es unwahrscheinlich, dass diese kongenitale Unterwertigkeit des Nervensystemes allein hinreichend sein sollte, eine so schwere Krankheit zu erzeugen. Es dürfte vielleicht eher anzunehmen sein, dass gewisse bestimmte Schädlichkeiten hinzukommen müssen, um diese herbeizuführen.

Nun fragt es sich, woher diese supponierten Toxine kommen. Eigentlich giebt es nichts, was dafür spricht, dass solche von exogenem Ursprung von irgend welcher Bedeutung sind, sondern man ist am meisten zu glauben geneigt, dass sie sich im Körper selbst bilden.

Die Krankheit entsteht meist im Laufe der Jahre, wo sich der Thymus reduciert. Man könnte sich möglicherweise denken, dass dieses Organ, solange es in voller Entwicklung ist, so zu sagen, im stande sei, die drohende Krankheitsgefahr abzuwehren und zwar entweder durch seine eigne Thätigkeit oder darum, weil es zu einem andern Organ in funktioneller Beziehung steht, das, wenn jenes sich immer mehr selbst überlassen bleibt, nicht mehr vermag, das Nervensystem im Gleichgewicht zu erhalten.

Schon früher habe ich, ebenso wie Wagner, den Verdacht ausgesprochen, dass die Gl. thyreoidea (oder damit associierte Organe) in irgend welchem Verhältnis zu dieser Krankheit stehen könnte. Ich fand nämlich vor mehreren Jahren, dass an dieser Krankheit leidende Patienten im frühen Stadium von tetanieähnlichen (tetaniformen) Krämpfen heimgesucht werden. Tetanie wird auf gute Gründe hin als eine Autointoxikationskrankheit auf-

Digitized by Google

gefasst. Dass man experimentell akute oder chronische Tetanie durch schwere Eingriffe auf die Gl. thyreoidea hervorrufen kann, hat man lange gewusst.

Die Forschungen der letzten Jahre scheinen in der Richtung zu gehen, dass die Gl. thyreoidea und Gl-ae parathyreoideæ sehr verschiedene Funktionen haben. Eine totale Exstirpation der Gl. thyreoidea (eine Thyreoideainsufficienz) bewirkt Störungen chronischer Art (Myxoedem), während eine Insufficienz der Gl-ae parathyreoideæ akute Reizungssymptome (konvulsive Phänomene) hervorruft. Diese konvulsiven Erscheinungen bestehen in Tetanie, Myoklonus-Tetanie oder Myoklonus-Epilepsie und sind oft sehr ernster Art. Es wundert mich keineswegs, dass Wagner, welcher sich mit hierher gehörigen Fragen beschäftigt hat, von der grossen Ähnlichkeit frappiert worden ist, welche zwischen Myoklonie bei Menschen und diesen konvulsiven Erscheinungen bei Tieren nach schwereren Eingriffen auf die Schilddrüsenorgane existiert.

In einer kürzlich erschienenen französischen Arbeit von Jeandelize (Insufficiance thyroïdienne et parathyroïdienne. Thèse de Nancy. 1902) sind die letzten Untersuchungen auf diesem Gebiete in verdienstvoller Weise erwähnt und bearbeitet worden. Er beschreibt unter anderem, gestützt auf seine eigenen Untersuchungen und die anderer, ausführlich, wie die Tiere sich zeigen, die der Gl-ae parathyreoideæ beraubt worden sind. Davon sind es besonders die Motilitätsstörungen, welche mich interessiert haben, da sie mit der Myoklonus-Epilepsie beim Menschen grosse Ähnlichkeit haben, obgleich der Verlauf im ersteren Falle viel akuter ist.

Ich kann es mir nicht versagen, einen Teil der Jeandelize'schen Beschreibung wörtlich anzuführen, um die Richtigkeit des Gesagten darzuthun. Jeandelize schreibt in der oben citiertern Arbeit (Seite 224) folgendes:

»Systéme nerveux. — Troubles de motilité. —

Le tableau des phénomènes moteurs consécutifs à la thyroparathyroïdectomie rapelle, en tout point, celui que nous avons décrit dans la symptomatologie de l'insuffisance parathyroïdienne.

Ce sont des mouvements fibrillaires, des tremblements, qui

Digitized by Google

débutent d'ordinaire par les muscles de la face ou de l'épaule, puis s'étendent au train antérieur, au tronc, à l'abdomen et au train postérieur. Aussi l'animal finit-il par ne plus pouvoir rester debout et tombe animé d'un tremblement généralisé. Ces tremblement, au lieu de s'étendre ainsi à tous le système musculaire, peuvent ne se manifester que sur certains groupes de muscles. A côté de ces tremblements, il faut citer les convulsions toniques, qui ne tardent pas à apparaître; trismus, opisthotonos, rigidité des membres limitée parfois aux membres postérierus; c'est un véritable tétanos. D'autres fois ce sont des mouvements cloniques, et tous les membres sont animés des convulsions épiliptiformes.

Un caractère constant de tous ces troubles moteurs, c'est d'être intermittents, comme d'ailleurs beaucoup des manifestations morbides de la maladie. — — — — —

Gley (Arch. de physiologie, 1892, p. 84) a analysé le premier les phénomènes convulsifs au moyen d'un graphique. »Au début», dit-il, »ce ne sont que des frémissements musculaires, limités même aux masséters et aux temporaux; très rapidement, en quelques heures, tous les muscles sont pris de la même façon. Ces frémissements augmentent bientôt d'intensité et on observe des séries de secousses dans tous les muscles et qui se produisent à intervalles à peu près réguliers. Cet état persiste quelque fois un jour ou deux, avant que survienne une grande attaque, ou bien, après de telles attaques, peut reparaître. Par moment, la fréquence de ces secousses augmente considérablement et, dans ce cas, on peut noter une légère tendance au fusionnement . . . . Quand arrive une attaque, ces contractions deviennent extrêmement violentes et nombreuses; l'animal est agité de mouvements cloniques généralisés, puis vient une phase tétanique, qui peut, d'ailleurs, manquer dans quelques attaques.»

Les convulsions sont-elles sous la dépendance d'excitations extérieures?

D'après SCHIFF (Revue méd. de la Suisse Romande 1884), ses chiens ressemblaient aux chiens strychninisés avec cette différence cependant qu'une excitation quelconque n'influençait

Digitized by Google

en rien les convulsions. SANQUIRICO et CANALIS (Archivio per le science mediche, 1884, p. 215) sont du même avis pour les phénomènes tétaniques; ils admettent cependant que les convulsions cloniques peuvent se manifester sous une influence extérieure. ALBERTONI et TIZZONI (Archivio per le science mediche, 1886, p. 45) constatent que tous les stimulants externes aggravent ou même font naître les contractions musculaires. GLEY (Arch. de physiologie, 1892 p. 82 et p. 756 (en note)), SGOBBO et LAMARI (Riv. clin. e terapeut., 1892, XIV, N:o 8.) remarquent que l'emploi de la sonde oesophagienne pour nourrir les animaux qui ne prennent plus d'aliments, augmente les crises convulsives. VERSTRÆTEN et VANDERLINDEN (Bull. de l'Acad. royale de méd. de Belgique, 1894) notent plusieurs fois ce fait que les mouvements convulsifs surviennent quand »on excite l'animal ou quand on le force à faire un mouvement» (chien II), en »l'excitant à courir» (chien VI), »à la suite d'un mouvement forcé» (chien IIIbis), »à l'occassion d'un effort» (chat II), »après avoir bu» (chien IV).» — — —

Aus dieser Beschreibung geht hervor, dass nach Parathyreoidektomie (oder Thyreoidektomie + Parathyreoidektomie) bei Tieren akute, schwere, oft mit Tremor und fibrillären Zuckungen beginnende und zu Muskelzuckungen übergehende schwere Motilitätsstörungen entstehen, welche zuerst einzelne Muskeln befallen, dann mehr und mehr generell werden, bis sich ein epileptiformer oder tetanischer Anfall einstellt, der für eine kürzere Zeit eine relative Ruhe bringt. Dies wiederholt sich immer wieder und hat meist einen ungünstigen Ausgang. Ausserdem geht mit aller Deutlichkeit hervor, dass diese konvulsiven Erscheinungen (Muskelzuckungen) durch mechanische Reizung oder andere Manipulationen mit den Tieren vermehrt oder hervorgerufen werden können. Dieselben zeigen mit anderen Worten eine akute Myoklonus-Epilepsie oder Myoklonus-Tetanie, die in verschiedenen Fällen verschieden ausgesprochen sind.

Es ist nicht zu leugnen, dass zwischen diesem Zustande und der progressiven Myoklonus-Epilepsie bei dem Menschen

Digitized by Google

grosse Übereinstimmung herrscht, obschon diese Krankheit chronischer Art ist. Die erwähnte Krankheit schreitet unaufhörlich fort; die myoklonischen Phänomene sind an gewissen Tagen unbedeutend, alsdann nehmen sie an Intensität und Ausbreitung zu, bis sich ein epileptiformer Anfall eingestellt hat, wo wieder relative Ruhe eintritt. Daneben ist es für diese Krankheit charakteristisch, dass myoklonische Zuckungen durch sensiblen Reiz hervorgerufen werden können (es existiert eine senso-klonische Reaktion).

Da nun der Sachverhalt derartig ist, liegt wohl eine gewisse Berechtigung in dem Verdachte, dass die Myoklonus-Epilepsie beim Menschen auf einer allmählich hervortretenden (relativen) Parathyreoideainsufficienz beruhen kann, eine Annahme die veilleicht eine Stütze findet, wenn man bedenkt, dass es bereits mehrfach von sachkundiger Seite ausgesprochen worden ist, dass verschiedene Krampfkrankheiten wie Tetanie, Epilepsie und Eklampsie in gewissen Fällen zu den Gl—æ parathyreoideæ in einer gewissen Beziehung stehen, was übrigens auch Jeandelize betont.

Wir wissen, dass die Gl. thyreoidea bei der Geburt nicht so ganz selten fehlt, oder nur unbedeutend entwickelt (insufficient) ist, und dass dies sehr wesentliche Störungen im Organismus verursacht. Den Gl—ae parathyreoideae hat man wegen ihrer unbedeutenden Grösse weit weniger Aufmerksamkeit gewidmet. Es ist indes möglich, dass auch sie eine wichtige Funktion auszuführen haben, was bereits viele Forscher glauben. Ist dies der Fall, was durch künftige Forschungen völlig darzuthun ist, so kann man sich wohl denken, dass schwere Störungen entstehen müssen, wenn diese kleinen Drüsenorgane unbedeutend entwickelt sind, so dass sie frühzeitig und aus geringen Veranlassungen mehr oder weniger insufficient werden. In solchem Falle müsste man Reizungsphänomene mehr chronischer Art erwarten, übereinstimmend mit der Myoklonus-Epilepsie, so wie wir sie gefunden und beschrieben haben.

Um Klarheit hierin zu erhalten, wäre es geboten, organotherapeutische Versuche mit Parathyreoideatabletten oder mit den Drüsen selbst zu machen. Bei künftigen Sektionen hierher-

Digitized by Google

gehöriger Fälle ist die Aufmerksamkeit auch auf diese Organe zu richten.

Ausserdem ist es nicht unwahrscheinlich, dass fortgesetzte Tierexperimente, welche die Bedeutung derjenigen Drüsen im Organismus darthun sollen, die eine sogen. innere Sekretion haben, mehr Licht über die Myoklonus-Epilepsie und dieser nahestehende Krankheiten werfen werden, deren innerstes Wesen jetzt noch in Dunkel gehüllt ist.

Digitized by Google

Therapie.

Die Behandlung ist bisher im grossen und ganzen recht machtlos gewesen, trotzdem eine Menge von Mitteln und Kuren versucht wurde. In der Litteratur existiert kein Fall, wo radikale Heilung erreicht worden ist.

Indes giebt es Möglichkeiten, die Krankheit zu mildern und zu dämpfen. Die Kranken sind soviel als möglich vor Irritamenten zu schützen. Sie dürfen nicht im eignen Heim gepflegt werden, weil es sich gezeigt hat, dass die Verwandten selten die nötige Geduld mit so leicht gereizten Kranken haben. Die beste Pflege dürfte ihnen in gut eingerichteten Asylen mit geschultem Wärterpersonal zu teil werden können. Dort müssen sie soviel als möglich vor Gemütsbewegungen wie vor feuchter, kalter Luft geschützt werden. Milchspeisen müssen ein Hauptbestandteil ihrer Nahrung sein. An unruhigen Tagen ist darauf zu sehen, dass sie genügend Nahrung bekommen. Wegen der Schwierigkeit zu schlucken wird es ihnen dann fast unmöglich, überhaupt Nahrung hinunter zu bekommen. Ausserdem kommen die Speisen dann leicht in die Luftröhre und weiter in die Lungen, wodurch diese der Gefahr von Broncho-Pneumonie ausgesetzt werden. Zur Abstellung und Verminderung dieser Nachteile sind die Kranken an unruhigen Tagen mittels Sondenfütterung zu ernähren. Dies ist indes nicht immer so leicht, da die Reflexreizbarkeit dann bedeutend gesteigert ist. Bei den Versuchen, die Sonde hinunterzuführen, werden nähmlich häufige, anhaltende Muskelzuckungen nicht nur im Gesicht und Schlund, sondern auch in den andern Teilen des Körpers ausgelöst; man kann sogar epileptiforme Anfälle hervorrufen.

Es erscheint mir daher notwendig, den Patienten vor jeder Fütterung ein Mittel einzugeben, welches diese gesteigerte Reflex-

Digitized by Google

reizbarkeit herabsetzt und die Muskelunruhe dämpft. Eine in dieser Beziehung frappante Wirkung hat erwiesenermassen Alkohol in mässiger Menge, desgleichen starker Kaffee, Brompräparate und Chloralhydrat.

Die Verwandten einer meiner Patientinnen haben angegeben, dass Aderlasse beruhigend gewirkt haben. Dies halte ich nicht für so unglaublich, da ich geneigt bin, der Autointoxikationshypothese beizutreten. In schweren Fällen dürfte es ratsam sein, dahingehende Versuche zu machen, wenn die Muskelunruhe am grössten ist, und diesen Eingriff mit subkutanen Kochsalzinfusionen zu kombinieren. CLARK & PROUT, welche gleichfalls auf die Autointoxikationshypothese halten, befürworten ebenfalls »Hypodermoclysis» oder »Enteroclysis» von Kochsalzlösungen.

In mehreren Fällen haben sich warme Bäder vorteilhaft erwiesen.

Medikamentöse Behandlung hat einigermassen gute Resultate gegeben. In erster Linie stehen Bromsalze, welche, in grossen Dosen (8—20 g. täglich) gegeben, für eine kürzere Zeit Anfälle wie Zuckungen fast vollständig unterdrücken können. In mittelgrossen, längere Zeit verabreichten Dosen (4—6 g täglich) wirken dieselben dämpfend und lindernd. Auch Chloralhydrat hat eine entschieden dämpfende Wirkung. Dieses letztere Mittel kann indes grosse Gefahren bringen, wenn es im eignen Heim gepflegten Patienten gegeben wird. Es ist nämlich mehrfach geschehen, dass chronische oder akute Chloralintoxikation eingetreten ist. Haben die Kranken einmal an dieser Medizin Geschmack gefunden, so suchen sie sich nämlich solche zu verschaffen und sind mit den Dosen nicht so genau. Werden die Patienten dagegen im Krankenhaus oder Asyl behandelt, dürfte man durch mässige, vorsichtige Benutzung dieses Mittels allein oder noch besser in Verbindung mit kleineren Dosen Bromsalz recht gute Resultate erzielen können. An unruhigen Tagen sind beide Mittel anzuwenden, Chloral wird zur Nacht gegeben, um bessere Ruhe zu bewirken; an ruhigeren Tagen werden nur Bromsalze verabreicht.

Digitized by Google

BRESLER hat nicht ohne Erfolg Flechsig's Opiumbromkur versucht.

Viele Patienten haben sehr starkes Verlangen nach Alkoholica gezeigt, welche in kleineren Mengen dämpfend, in grösseren dagegen verschlimmernd wirken. Dieses Mittel ist daher mit grosser Vorsicht anzuwenden.

Schädliche oder unvorteilhafte Wirkungen haben folgende versuchte Mittel, nämlich Morphium, Duboisin, Hyoscin wie Atropin.

Mit Organo-Therapie sind nur in geringer Ausdehnung Versuche angestellt worden. In zwei Fällen habe ich einige Zeit lang, jedoch ohne günstiges Resultat, (englische) Thyreoideatabletten angewandt. Indes erscheint es mir wünschenswert, dass weitere Versuche damit gemacht werden. Ausserdem wäre es nicht ohne Interesse, Thymustabletten oder Parathyreoidinbehandlung zu versuchen.

v. BECHTEREW ist unlängst für operative Behandlung warm eingetreten, die er in einem Fall versucht hat. Seine Verfahrungsweise ist die folgende:

Eröffnung der Schädeldecken im Gebiete der Centralwindungen, Entfernung der Dura mater und Bildung eines grossen Fensters im Schädel zum Zwecke der Beseitigung übermässigen Hirndrucks bei Kongestionen zum Cerebrum, daneben Entfernung von kleineren Bezirken der Rinde im Gebiete der Centralwindungen, mit der Absicht die Erregbarkeit der Centren herabzusetzen, ohne jedoch dauernde Gliedmassenlähmung zu erzeugen.

Bevor ich mich über diese Behandlungsmethode äussere, will ich über v. Bechterew's Fall unter genauer Angabe des Operationsverfahrens und des Resultates berichten.

Fall 28.

(v. BECHTEREW: Ueber Epilepsia choreica. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XII. 1898.)
(— — : Ueber operative Eingriffe bei Epilepsia choreica. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XXI. 1902.)

X., 21 Jahre alt, Bäcker.

Anamnese. Der Vater treibt durch mehr als 20 Jahre fast ununterbrochen starken Alkoholmissbrauch, ist reizbar und aufbrausend.

Digitized by Google

2 Geschwister im Kindesalter gestorben. Eine überlebende 17-jährige Schwester ist stets gesund gewesen.

Von stattgehabten Kinderkrankheiten ist dem Pat. nichts bekannt. Nach Angabe der Mutter sollen nächtliche epileptische Anfälle schon in der Kindheit vorgekommen sein, aber so selten, dass sie keinerlei Besorgnis einflössten. Im Alter von c. 13 Jahren wurden zum ersten Mal Zuckungen in den Händen und alsbald auch im Rumpfe beobachtet. Ein Jahr später wurde, als Pat. draussen in der Sonnenhitze geschlafen hatte, ein epileptischer Anfall beobachtet.

In immer kürzeren Intervallen wiederholten sich sodann die Anfälle; in den letzten Jahren fast allwöchentlich und zwar meist im Schlafe.

Mit der Zeit verbreiteten sich die Zuckungen über immer ausgedehntere Körpergebiete. Anfänglich auf die Hände beschränkt, traten sie späterhin an den unteren Extremitäten, dann am Gesicht, schliesslich am ganzen Körper auf. Die Muskelunruhe ist vor den Anfällen am meisten ausgeprägt. — In seiner Lebensweise hat sich Pat. massvoll verhalten.

Status præsens. (1898).

Die Sprache zu Zeiten abgebrochen. Die Unterbrechungen fallen mit Zuckungen in anderen Körperteilen zusammen. Der Gang bisweilen normal, zu Zeiten treten Krämpfe und Zuckungen in den Beinen auf, und dann fällt der Kranke wie geknickt zu Boden. Die passive Beweglichkeit ist normal. Der Muskeltonus etwas erhöht. Leichtes Zittern der gestreckten Finger. Zuckungen sind über den ganzen Körper verbreitet. Sie treten ohne Pausen, ruckweise, unabhängig vom Willen auf, erscheinen von unregelmässigem blitzartigen Charakter und nahmen bei willkürlichen Bewegungen und seelischen Erregungen derart zu, dass der Kranke im Gehen, Sitzen und Stehen erheblich behindert ist. — Hautreflexe erhöht. Auch die Sehnenreflexe deutlich verstärkt. — Dermatographismus. Sensibilität normal.

Nachtrag (im Jahre 1900).

Der Zustand des Kranken während der letzten Zeit äusserte sich in Auftreten überaus hochgradiger krampfähnlicher Zuckungen in verschiedenen Körperteilen, die vor dem Einsetzen des epileptischen Anfalles sich allmählich steigerten, dass der Kranke, da er häufig und ganz plötzlich hinstürzte und dabei Verletzungen erlitt, das Vermögen der Fortbewegung fast völlig verlor. Mit dem Einsetzen der epileptischen Anfälle hörten jene Zuckungen sofort gänzlich auf, oder liessen doch erheblich nach. Im grossen und ganzen traten die Krankheitserscheinungen in der letzten Zeit noch lebhafter auf als vorher, weshalb der Kranke, den sein Zustand äusserst beunruhigte, entschieden und um jeden Preis zu einem operativen Eingriffe hindrängte.

Da nun keinerlei Hoffnung auf Besserung des Krankheitszustandes mittels der gewöhnlichen therapeutischen Massnahmen gehegt werden konnte, so wurde beschlossen, den Kranken einer Operation zu unterwerfen. Wir entschieden uns für Eröffnung der Schädeldecken im Gebiete des Centralwindungen, Entfernung der Dura mater und Bildung eines

Digitized by Google

grossen Fensters im Schädel zum Zwecke der Beseitigung übermässigen Hirndrucks bei Kongestionen zum Cerebrum. Daneben schlug ich vor, im Gebiete der Centralwindungen kleinere Bezirke der Rinde zu entfernen mit der Absicht, die Erregbarkeit der Centren herabzusetzten, ohne jedoch dauernde Gliedmassenlähmung zu erzeugen. Nach solchem Plane wurde am 3. März 1900 von einem Fachchirurg, Herrn Dr. Wreden, zur Operation an der rechten Hemisphäre unseres Kranken geschritten.

Nach vollendeter Chloroformnarkose wurde im Gebiete der rechten Roland'schen Furche ein dreieckiger Hautlappen gebildet, dessen Basis gegen die Pfeilnaht gerichtet war. Sodann wurde in entsprechender Weise aus dem darunterliegenden Schädeldache ein Knochendreieck herausgesägt, die Dura mater an allen Seiten des Dreiecks umschnitten und vollständig entfernt. Nach Fortnahme der harten Hirnhaut sah man vor sich die Oberfläche der Gehirnrinde, entsprechend dem unteren Abschnitte der hinteren Centralwindung, ferner die Rinde des grösseren Teiles der vorderen Centralwindung, des hinteren Abschnittes der zweiten und eines Teiles der ersten Hirnwindung. Es war dabei zu konstatieren, dass eine hochgradige Verdickung der Schädelwand bis zu 1 cm. vorlag; die Dura erschien völlig rein, aber etwas verdickt. Die Pia war durchsichtig, aber hochgradig ödematös und hyperämisch. Bei der Prüfung der corticalen Erregbarkeit ergab sich deutliche Steigerung derselben. Dem Chloroform zum Trotz ergab der Strom des gewöhnlichen Du-Bois-Reymond'schen Apparates schon bei 11 und 12 cm. Abstand zwischen sekundärer und primärer Spirale bei Reizung der Rinde einen hochgradigen motorischen Ausschlag. Bei Reizung der einzelnen Rindencentra liessen sich hierbei natürlich alle entsprechenden Bewegungen an den Gliedmassen des Kranken hervorrufen. So erhielt man bei Reizung des hinteren Abschnittes der zweiten Stirnwindung von verschiedenen Punkten aus Bewegungen der Augäpfel und des Kopfes nach der entgegengesetzten Seite. Von der vorderen Centralwindung über dem Knie der Roland'schen Furche erhielt man Bewegungen des Armes und der Finger (ganz wie im Beginne eines Anfalles, erklärte der bei Bewusstsein befindliche Kranke), bei Reizung oberhalb des Gebietes der vorderen Extremität, also in der Richtung zur Medianspalte des Gehirns Kontraktionen der Rumpf- und Halsmuskulatur. Von der Gegend des hinteren Abschnittes der zweiten Stirnwindung aus konnten Inspirationsbewegungen erzielt werden.

Nach der Operation waren deutliche Pareseerscheinungen bei dem Kranken nicht wahrnehmbar, die Krämpfe an den linkseitigen Extremitäten haben dagegen auffallend nachgelassen. Bald nach der Operation, nach Aussetzen des Chloroforms, bekam der Kranke einen epileptischen Anfall, der höchst wahrscheinlich mit dem Operationsverlauf selbst im Zusammenhange stand: am 11. und 15. März wiederholte sich der Anfall, ist aber seitdem nicht wiedergekehrt.

Der weitere Verlauf war überaus günstig. Keinerlei Temperatursteigerungen wurden beobachtet, die Wunde heilte per primam.

Die Wirkung der Operation äusserte sich in völligem Aufhören der Krämpfe in der ganzen linken Körperhälfte und nur im Antlitze,

Digitized by Google

rechts sowohl wie links, waren hin und wieder noch schwache Zuckungen zu bemerken. Hingegen auf der rechten Seite bestanden die Krämpfe fort, jedoch in merklich abgeschwächtem Grade. Nur, wenn etwas den Kranken aufregte, traten sie in Erscheinung, aber weitaus schwächer, als vorher. Links dagegen stellten sich auch im Zustande der Erregung keinerlei Krämpfe ein.

Paretische Erscheinungen waren, wie erwähnt, bei dem Kranken nirgends zu bemerken, nur am Zeigefinger der rechten Hand war ein Gefühl von Vertaubung vorhanden.

Objektiv erwies sich die Tast- und Schmerzempfindlichkeit am linken Arm als herabgesetzt, am übrigen Körper war die Sensibilität normal. Die Beweglichkeit des linken Armes nicht merklich gestört. Kraft der linken Hand am Mathieu'schen Dynamometer 110, an der rechten Hand 100.

Die Sehnenreflexe erwiesen sich unmittelbar nach der Operation linkerseits deutlich erhöht, während der gastrische und epigastrische Reflex keine Unterschiede zwischen rechts und links darboten.

Im ganzen war der Kranke nach der Operation mit seinem Zustande äusserst zufrieden. Um jedoch der Wirkung des ersten Eingriffes möglichst Zeit zu lassen, ward die Vornahme der zweiten Operation an der rechten Kopfhälfte auf den 22. April des gleichen Jahres verschoben.

Wir gingen bei diesem zweiten Eingriffe nach der gleichen Methode vor, wie sie vorher schon beschrieben wurde. Nach Umschreibung eines Dreieckes entsprechend den beiden Centralwindungen wurde mit der Zange eine Knochenplatte von 8 cm. Länge herausgeschnitten, wobei der mediane Rand 5 cm, die beiden Seiten 7 $\frac{1}{2}$ cm. Länge aufwiesen. Nach Eröffnung der Schädelhöhle erwies sich die harte Hirnhaut etwas verdickt, die Pia trübe, stark ödematös und hyperämisch. In der Nähe des Processus falciformis war sie mit Pacchioni'schen Granulationen bedeckt und mit der Dura verwachsen. Die Dicke des herausgesägten Knochenstückes betrug 4—10 mm.

Auch dieses Mal löste die Reizung der Rinde hochgradige choreaähnliche Bewegungen der contralateralen Körperhälfte aus, weshalb von einer weiteren Reizung abgesehen und zur Entfernung der Hirnrinde geschritten werden musste. Wie im ersten Fall wurden von der vorderen und hinteren Centralwindung mit Hilfe des scharfen Löffels je drei kleine Stückchen abgetragen und zwar je eines vom Armcentrum beider Windungen dicht über dem Knie des Sulcus centralis und etwa 1 cm oberhalb und unterhalb davon je zwei weitere Stückchen.

Dieser zweite Eingriff war in Bezug auf die Krämpfe von gleich günstigem Erfolge wie der erste. Weder rechts, noch links traten weitere Krämpfe auf, waren vielmehr vollständig geschwunden. Nur ganz im Beginn nach der Operation konnten hin und wieder sehr minime und vereinzelte Zuckungen an der linken Körperhälfte bemerkt werden, aber auch diese hörten sehr bald gänzlich auf.

Im übrigen wäre zu bemerken, dass die rechte Hand nach der Operation nicht ganz fest zur Faust geballt werden konnte, und zwar betraf die Schwäche vor allem die drei mittleren, weniger den kleinen

Digitized by Google

Finger. An Bein und Gesicht sind motorische Störungen nirgends wahrnehmbar. Die Untersuchung der Sensibilität ergiebt merkliche Abschwächungen der Schmerzempfindlichkeit des 2., 3. und 4., in geringerem Grade des kleinen Fingers und zwar vorwiegend im Gebiete der beiden Endphalangen. Die Tastempfindlichkeit ist an den genannten Teilen der Finger gänzlich aufgehoben, ebenso die Haarsensibilität, zum mindesten ist letztere auf der Rückseite der beiden Endphalangen der kleinen Finger als deutlich herabgesetzt zu bezeichnen. Aufgehoben ist auch das Muskelgefühl der Gelenke, denn passive Flexion der Finger wird von dem Kranken nicht richtig bestimmt.

Was das Lokalisationsgefühl betrifft, so besteht auch hier eine erkennbare Störung, sofern der Kranke bei einem Stich wohl Schmerz empfindet, aber den Ort der Reizung unrichtig angiebt. Deutlich alteriert erweist sich ferner das stereognostische Gefühl, denn der Kranke vermag mit den Fingern der linken Hand einen dreieckigen Schlüssel nicht zu unterscheiden, während diese Unterscheidung ihm mit Hilfe der rechten Hand sehr wohl gelingt. Die genauere Untersuchung ergab ferner auch an der rechten Rumpfhälfte eine gewisse Abstumpfung der Sensibilität. Im übrigen ist zu erwähnen Beschleunigung des vollen Pulsus bei je 110 in der Minute trotz normaler Körpertemperatur.

Anfänglich war das Allgemeinbefinden des Kranken ausserordentlich befriedigend. Leider aber zeigten sich am vierten Tage in der Umgebung der Wunde Anzeichen von Erysipel, die Temperatur ging sodann in die Höhe, der Kranke wurde soporös, und im Zustande von tiefem Coma trat acht Tage nach der Operation, am 30. April. Exitus letalis ein.

Die Eingriffe, welche V. BECHTEREW bei seinem Patienten (mit dessen Einverständnis) vorgenommen, sind zwar höchst bedeutend; doch da es sich um ein so schweres und für alle andere Therapie unerreichbares Leiden handelt, so haben dieselben ihre volle Berechtigung. Es ist indes doch zu bedauern, dass man zufolge des hastigen Todes des Patienten (durch Wundinfektion) nicht im stande ist, den Wert der Methode zu beurteilen. Es scheint aber, als ob man durch vorsichtige Operation nach V. BECHTEREW'S Anweisung für eine Zeit wenigstens die Muskelunruhe ganz wesentlich dämpfen könnte, ohne darum gravere Motilitätsstörungen anderer Art (Paresen oder Paralysen) hervorzurufen. Indes ist es noch nicht entschieden, ob das Resultat sich in der Länge ebenso günstig gezeigt hätte. Es ist möglich, dass die Muskelunruhe nach einer gewissen Zeit wieder begonnen haben würde.

Dem Operationsresultate nach zu urteilen, scheint es, als ob die Läsion der Hirnrinde das zweite Mal bedeutender gewesen

Digitized by Google

wäre, da bald danach markierte Störungen in der Sensibilität wie der Motilität in gewissen Teilen der entsprechenden Körperhälfte entstanden waren.

Es scheint also eine recht schwere Sache zu sein, auf diesem Wege durchaus befriedigende Resultate zu erreichen. Lädiert man zu viel, so riskiert man, Paresen, Paralysen oder möglicherweise Kontrakturen zu erhalten, ohne dass man trotzdem sicher sein kann, dass nicht nach einiger Zeit wieder myoklonische Phänomene in dem einen oder anderen Teil des Körpers erscheinen.

Trotzdem werden in Zukunft jedenfalls neue Versuche nach v. BECHTEREW's Methode gemacht werden, und es ist möglich, dass sich auf diesem Wege manches gewinnen lässt, selbst wenn auch dadurch nicht von radikaler Heilung die Rede sein kann.

Digitized by Google

Litteratur-Verzeichnis [1]).

1. Alseewsky, Ein Fall von Koschewnikow'scher Epilepsie. Mitteilung in der neurol. u. psych. Gesellschaft zu Moscau. 1902.
2. d'Alloco, O., Parecchi casi di mioclonia la maggior parte familiari. Riforma med. 1897. Nro 19, 20, 21. S. 223.
3$_1$. Baaden, P. H., Ein Fall von Paramyoclonus multiplex. Dissertation. Erlangen. 1895.
3$_2$. Ballet, G. & Blocq, P., Les secousses musculaires, manifestation larvée de l'Épilepsie. Société de Neurol. (Séance du 2 juillet 1903). Ref. in Revue neurol. N° 14. 1903.
4. Bastianelli, Sopra un tipo di mioclonia fibrillare. Riv. di Psicologia, Psichiatria e Neuropatologia 1897. Vol. I.
5. v. Bechterew, W., Ein Fall von Paramyoclonus multiplex. (Wratsch, Nro 3—6). Neurol. Centralbl. 1887.
6. ——, Paramyoclonus multiplex. Archiv. f. Psych. 1887. Bd. XIX, S. 88.
7. ——, **Ueber Epilepsia choreica.** D. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1898. Bd. XII.
8. ——, **Ueber operative Eingriffe bei Epilepsia choreica.** D. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1902. Bd. XXI.
9. Berland, Traitement de la chorée dite électrique par le tartre stibié. Thèse. Paris. 1880.
10. Bernhard, R., Myoclonie du type Bergeron chez une dégénérée hystérique. Nouv. Iconographie de la Salpétrière. 1901.
11. Bernhardt, Fall von Hemimyoklonie. Berl. klin. Wochenschr. 1893, Nro 18.
12. Bertrand, L. C., Sur un cas de paramyoclonus multiplex. Etat psychique spécial. Revue de Méd. 1902.
13. Biancone, Contributo clinico allo studio della miokimia. Riv. sper. di Fren. 1898, Vol. XXIV.

[1]) Ich habe versucht, das Litteraturverzeichnis so vollständig wie möglich zu machen. Im Laufe der Arbeit habe ich mich aus natürlichen Gründen nicht nur auf die Litteratur betreffend die Myoklonus-Epilepsie beschränken können, sondern habe auch die über Myoklonie im allgemeinen, Chorea electrica (Henoch-Bergeron), Chorea fibrillaris (Morvan) und Myokymie (Schultze) durchgegangen.

Ich habe deshalb der Vollständigkeit wegen hier auch diese Litteratur mitgenommen. Die Arbeiten, welche die progressive Myoklonus-Epilepsie behandeln, sind mit fetterer Schrift gedruckt.

Digitized by Google

14. BINDER, E., Ueber Myoklonie. Dissertation. Berlin. 1894.
15. BLOCQ, P., Les Chorées, Myoclonie (Paramyoclonus multiplex de Friedreich, Chorée électrique de Bergeron-Henoch, Chorée fibrillaire de Morvan) in Traité de Médecine von Charcot, Bouchard, Brissaud. Tome VI, 1894.
16. BLUMENAU, L., Ueber den sogen. Paramyoclonus multiplex. Wratsch. N:o 18, 1898. (Russisch).
17. BOETTIGER, A., Zum Wesen des Paramyoclonus multiplex (Myoklonie). Vortrag auf der LXVII Naturforscherversammlung zu Lübeck. 1895. (Referirt im Neurol. Centralbl. 1895).
18. ——, Zum Wesen der Myoklonie. (Paramyoclonus multiplex). Berl. klin. Wochenschr. 1896. S. 142.
19. ——, Referat über Wollenbergs Arbeit (Paramyoclonus multipl. in Nothnagel's Spec. Path. u. Therapie). Schmidt's Jahrb. 1899. Bd. 262. Nro 6, S. 267.
20. BOULAY, Un cas de paramyoclonus multiplex. Gaz. des Hôp. Nro 50. 1891.
21. BOURNEVILLE, Recherches cliniques et thérapeutiques sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie. Vol. 1 (1880) — 21 (1901).
22. BOUVERET, L. & COURTILLET, L., Un cas de myoclonie (chorée électrique de Bergeron). Lyon méd. 1890, Nro 42.
23. BREGMAN, E., Ein Fall von Paramyoclonus multiplex. Gaz. lekarska. 1894, Nro 32, 33. (referirt in Virchow-Hirsch's Jahresbericht 1894.)
24. ——, Ueber Paramyoclonus multiplex. Neurol. Centralbl. 1894.
25. ——, Zur Kasuistik des Paramyoclonus multiplex. Arch. f. Psych. 1895.
26. **Bresler, Joh., Ueber Spinal-Epilepsie.** Neurol. Centralbl. 1896. S. 10:5.
27. BRIGNONE, Paramyoclonus multiplex. Riforma medica. 1886. S. 1155.
28. BRUNS, L., Ueber Chorea electrica. Berl. klin. Wochenschr. N:o 51, 1902.
29. BRUSH, The nature of paramyoclonus multiplex. Amer. Journ. of med. Science. 1899 (6 Dec.).
30. **Bührer, C., Ueber einen Fall von Unverricht'scher Myoclonie.** Correspondenzbl. f. Schweizer Aerzte. 1901. S. 201.
31. **Burzio, F., Contributo clinico allo studio delle mioclonie.** Annali di Freniatria. Bd 8, 1898.
32. CADE, M., Myoclonie à type de Chorée de Bergeron. Société méd. des hôpitaux de Lyon. 1902. Ref. in Rev. neurol. (31 jan. 1903).
33. CARRIÈRE, G., Le paramyoclonus multiplex. Presse méd. 1901.
34. ——, Sur un cas de paramyoclonus multiplex et de lordo-scoliose hystériques chez un enfant. Nord médical. 1902.
35. CHAUFFARD, Hémiparamyoclonus réflexe d'origine arthropathique. Sem. méd. 1890.
36. **Clark, L. Pierce, Paramyoclonus multiplex associated with epilepsy.** Archives of Neurology and Psychopathology. Bd 2. 1900.
37. ——, A case of Myoclonus, Demonstration in der neurol. Gesellsch. zu New York (3 Febr. 1903). Ref. in the journ. of nerv. a. ment. Disease. N:o 6, 1903.
38. **Clark & Prout, The nature and pathology of myoclonus-epilepsy.** The Amer. Journ. of Insanity. Bd. 59. 1902.
39. COLANÉRI, Fr., Des secousses musculaires. Thèse de Paris. 1884.
40. COLLAVILLE, Sur une variété de myoclonie. Gaz. hebd. 1894. S. 548.
41. ——, Sur un cas d'hémimyoclonie. Gaz. hebd. 1894. S. 372.
42. COMBEMALE & INGELRANS, Nature de paramyoclonus de Friedreich. Congrès de Toulouse (avril) 1902. Tome II. S. 520.

Digitized by Google

43. Cugini, Un raro caso di policlonia, Riv. sper. di Fren. 1902. (Ref. in Revue neurol. 1902. S. 1005.)
44. Curcio, Paramyoclonus symptom. Annali di Medicina nav. 1901. (Ref. in Revue neurol. 1902. S. 41.)
45. Daly, R. M., A case of myokymia. Demonstration in der neurol. Gesellsch. zu New York (3 Febr. 1903) (Ref. in the journ. of nerv. a. ment. Disease. N:o 6, 1903.)
46$_1$. Dana, Charles L., Case of choreic tic with remarks on the classification of myospasms. Demonstration in der neurol. Gesellsch. zu New. York (3 Febr. 1903). (Ref. in the Journ. of nerv. a. ment. Disease. N:o 6, 1903.)
46$_2$. ——, Myoclonus multiplex and the myoclonias; report of cases and an attempt at classification. Journ. of nerv. a. ment. Disease. August, 1903.
47. Dejerine, J., Paramyoclonus multiplex et myoclonies. Sémiologie du système nerveux. Bouchard's Traité de pathologie générale. Tome V. 1901.
48. Delasiauve, Traité de l'épilepsie. Paris. 1854.
49. Dide, Maur., La myoclonie dans l'épilepsie. Annales médico-psychol. 1899, S. 270.
50. Egger, Ueber Myoclonie. Diskussion des Bührer'schen Vortrags. Correspondenzbl. f. Schweizer Aerzte. 1901. S. 163.
51. Egjasarjantz, Ueber den Paramyoclonus multiplex (Friedreich). Obozrenji psich. N:o 9, 1901. (Russisch). (Ref. Mendels Jahresbericht über Neurol. u. Psych, 1901. S. 632.)
52. Eichhorst, Handbuch der spec. Pathol. 1896.
53. Erb, W., Ein Fall von Myoklonie (Paramyoclonus multiplex). Münch. med. Wochenschr. 1894, Nro 27.
54. Ewald, Ueber Chorea. Berl. klin. Wochenschr. 1883, Nro 51.
55. **Faber, K., Om familiær myokloni (Unverricht).** Hospitalstid. Nro 26, 27. 1901.
56. Faldella, P., Paramyoclonus multiplex. Riv. sper. di Fren. 1888. S. 193. (Neurol. Centralbl. 1889 Nro 8).
57. Farge, Le syndrome de Friedreich et de Morvan. (myoclonie). Gaz. hebd. 1890. Nro 25.
58. Feinberg, Zur Casuistik des Paramyoclonus multiplex. Zeitschr. f. klin. Medicin. 1893.
59. Feindel & Froussard, Dégénérescence et stigmates mentaux, myoclonie épisodique. Revue neurol. 1899.
60. Feletti, Un caso di paramioclono fibrillare multiplo. Bulletino delle Scienze mediche. 1887. S. 200.
61. Ferrannini, Forma nosografica poco comune di mioclono. Riforma med. 1897. Vol. IV. S. 771.
62$_1$. Ferraris, Sovra un caso di paramioclono unilaterale di Friedreich. Riforma medica. 1900.
62$_2$. Fischer, G., Les chorées électriques (Paramyoclonus. Myoclonie). Gaz. des Hôpit. Nro 52. 1903.
63. Francotte, Cas de paramyoclonus multiplex. Observations neuropathol. Liège. 1887. Annal. de la société méd. chirurg. de Liège. 1887.
64. Frank, R. Fry, A case of paramyoclonus multiplex. Journ. of nerv. and mental Disease. 1888.
65. Friedreich, Paramyoclonus multiplex. Virchow's Archiv. Bd 86. 1881, S. 42.

Digitized by Google

66. **Garnier & Santenoise, Un cas de paramyoclonus multiplex associé à l'épilepsie.** Annales médico-psychol. 1898. Vol. I, S. 393.
67. Gaupp, O., Ueber Myoklonie. Dissertation. Tübingen, 1898.
68. Giampietro, Paramyoclonus multiplex. Riv. clin. e terapeut. 1890.
69. Goldflam, S., Zwei Fälle von Myoclonus multiplex. (Paramyoclonus multiplex Friedreich). Neurol. Centralbl. 1892.
70. Gording, R., Chorea electrica (Henoch). Norsk Mag. f. Lægevid. 1902, S. 640.
71. Grawitz, D. med. Wochenschr. 1890. Nro 19. Diskussion des Peiper'schen Vortrags.
72. Grünewald, C., Ein Fall von Paramyoclonus multiplex. Dissertation. Greifswald. 1890.
73. Gucci, R., Paramioclono multiplo ereditario. Riv. sper. di Freniatria. 1892. S. 514.
74. Guizzetti, Spasmi clonici uremici che simulano quelli del paramioclono. Lo Sperimentale. 1891.
75. Hajos, L., Ein Fall von Myospasmia spinalis. Vortrag. (Ref. in Ung. med. Presse. N:o 34. 1898).
76. Hammond, W., Convulsive tremor. New-York med. Journ. 1867.
77. ——, Report of a case of convulsive tremor. Post graduate quarterly Bulletin. Vol. I, S. 256.
78. ——, Clinical lectures on diseases of the nervous system. New-York. 1876. Auch Les maladies du système nerveux traduit par Dr. Labadie-Lagrave. Paris. 1879.
79. Hartenberg, P., Deux cas de paramyoclonus multiplex. Congrès de Grenoble. (Ref. in Revue neurol. 1892, s. 821.)
80. Heldenbergh, Myoclonies fonctionel; intermittent. Sem. méd. (7 jun.) 1889.
81. ——, Un cas typique de paramyoclonus multiplex (type de Friedreich) Belgique méd. N:o 18, 1900.
82. Hermann, Myoclonische Zuckungen bei Paralyse. Neurol. Centralbl 1901.
83. Herpin, Du pronostic et du traitement curatif de l'épilepsie. Genève. 1852.
84. Heveroch, Ant., Ein Fall von Paramyoclonus multiplex. (Ref. Wiener klin. Rundschau. 1900, s. 555.)
85. ——, Paramyoclonie de Friedreich combinée avec l'Épilepsie. Societe des méd. tchèques à Prague (21 mai 1900). (Ref. in Revue neurol. 1902, s. 198).
86. Hoch, Diskussion zu Schlesingers Vortrag in Wiener med. Club. Neurol. Centralbl. 1892.
87. v. Hoesslin, R., Neuropath. Mittheil. Ein Fall von Myoklonie. Münch. med. Wochenschr. 1896, N:o 12.
88. Hoffmann, Aug., Paramyoclonus multiplex auf hysterischer Basis. Demonstration im ärztl Verein zu Düsseldorf (3. Febr. 1896). D. med. Wochenschr. 1896. Ver.-Beil. N:o 5.
89. ——, Epilepsie und Myoclonie. (Vortrag) 73. Versamml. d. Naturforscher u. Aerzte in Hamburg 1901. (Ref. im Neurol. Centralbl. 1901. S. 1016.)
90. Hoffmann, J., Muskelwogen in einem Falle von chronischer doppelseitiger Ischias. Neurol. Centralbl. 1895. S. 244.
91. Homén, E. A., Om paramyoclonus multiplex. Finska Läkaresällskapets Handl. 1887. Auch Un cas de paramyoclonus multiplex. Arch. de Neurol. 1887.
92. ——, Ett fall af paramyoclonus multiplex. Finska Läkaresällskapets Handl. 1891. Auch Neurol. Centralbl. 1891.

Digitized by Google

93$_1$. Hunt, J. Ramsay, Case of Myoclonus multiplex of Friedreich. Demonstration in New-York neurol. society (3. Febr. 1903). (Ref. in the Journ. of nerv. a. ment. Disease, N:o 6, 1903.)

93$_2$. ——, A contribution to the pathology of paramyoclonus multiplex (Friedrich's Type). Journ. of nerv. a. ment. Disease. July, 1903.

94. Janowicz, Tic convulsif des enfants, paramyoclonus multiplex et chorée électrique. Thèse de Paris. 1891.

95. Ingelrans, Chorée de Bergeron guérie par suggestion. L'Echo méd. du Nord. (21. juni). 1903.

96. Jolly, Paramyoclonus multiplex in Ebstein u. Schwalbe, Handb. der prakt. Medicin. 1900. Vol. IV.

97. Kny, E., Ueber ein dem Paramyoclonus multiplex (Friedreich) nahestehendes Krankheitsbild. Archiv. f. Psych. 1888. S. 577.

98. Koschewnikow, Eine besondere Form von corticaler Epilepsie. Medicinskoe Obosrenie. 1894. Bd. XLII S. 97. (Russisch). (Referirt im Neurol. Centralbl. 1895, S. 47.)

99. Kowalewsky, P. J., Paramyoclonus multiplex. Archiv psychiatrii i neurologii. 1887. (Russisch). (Ref. im Neurol. Centralbl. 1887.)

100. **Krewer, Ein Fall von Paramyoclonus multiplex.** D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. IX. 1896.

101. v. Krafft-Ebing, Ein Fall von Paramyoclonus multiplex. Wiener klin. Wochenschr. 1892.

102. ——, Zwei Fälle von myoklonischen Krämpfen. Verein f. Psych. in Wien. (Ref. Jahrb. f. Psych. Bd. XX. S. 396.)

103. Küppers, H., Ueber die Chorea electrica. Dissertation. Bonn. 1903.

104. Lambranzi, R., Policlonie nella demenza paralitica. Riv. di Patol. nerv. e ment. 1900.

105. Langdon, F. W., Paramyoclonus multiplex. Journ. of nerv. a. ment. Disease. Sept. 1902.

106. Lannois, M., Nosographie des chorées. Thèse d'agrégation. Paris. 1886.

107. Lembo, Paraclonus multiplex di Friedreich. Giornale di Neuropatol. 1887. S. 261.

108. Lemoine, M. S., Note sur un cas de Paramyoclonus multiplex. Revue de Méd. 1892. Nro 11.

109. Lemoine & Lemaire, Étude clinique et sémeiologique du paramyoclonus multiplex. Revue de Méd. 1889. S. 1018.

110. Levi & Follet, Myoklonie und Spondylose rhizomélique (Krankenvorstellung). Société de neurol. de Paris. Sitzung am 6. Dec. 1900. Diskussion: P. Marie. (Ref. im Neurol. Centralbl. 1901. S. 181).

111. ——, Du paramyoclonus symptomatique. Société de neurologie de Paris. Sitzung am 6. Dec. 1900. (Ref. im Neurol. Centralbl. 1901. S. 181).

112. Levy, J., Der Paramyoclonus multiplex (Friedreich). Dissertation. Heidelberg. 1896.

113. Loewenfeld, Ein weiterer Fall von Paramyoclonus multiplex (Friedreich). Baierisches Intelligenzblatt, 1883, 15, 16.

114. **Lugaro, E., Sulla mioclonia.** Riv. di Patol. nerv. e ment. 1896. Vol. I, Fasc. 10.

115. **Lundborg, H., Om paramyoclonus multiplex och s. k. familiär myokloni.** Hygiea. 1899. (Jan. S. 1—64). (Ref. im Neurol. Centralbl. 1900. S. 1074).

Digitized by Google

116. **Lundborg, H., Klinische Studien und Erfahrungen betreffs der familiären Myoklonie und damit verwandter Krankheiten.** Svenska Läkaresällskapets Nya Handl. Ser. III, Del 3. Stockholm. 1901.
117. ——, **Fortsatta studier och rön rörande den familiära myoklonien** etc. Upsala Läkareförenings Förhandl. 1901.
118. ——, **Ueber die Beziehungen der Myoclonia familiaris zur Myotonia congenita.** D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XXII, 1902.
119. ——, **Är Unverrichts s. k. familiära myokloni en klinisk entitet, som äger berättigande inom nosologien?** Upsala Läkareför. Förhandl. N. F. Bd. VIII, (Apr.) 1903.
120. ——, **Tankar rörande den progressiva myoklonus-epilepsiens patogenes.** Upsala Läkareför. Förhandl. N. F. Bd. VIII, (juli) 1903.
121. MADER, Myoklonus in der Art eines exspiratorischen Singultus. Wiener med. Blätter. Nro 30. 1899.
122. **Mannini, C., Policlonia ed epilessia,** Gazetta degli Ospedali e delle Cliniche, 30 Sept. 1900.
123. ——, **Coree, Policlonie, Tics e Malattia dei tics.** Riforma med. 1902, Nr. 162, 163, 164.
124. MANQUAT & GRASSET, Paramyoclonus multiplex. Bulletin med. 1888.
125. MARIE, Paramyoclonus multiplex. Progrès méd. 1886, Nro 8, 12.
126[1]. MARINA, A., Ueber Paramyoclonus multiplex und idiopathische Muskelkrämpfe. Arch. f. Psych. 1888. Auch: Paramyoclono moltiplo e spasmi muscolari idiopatici. Riv. sper. di Fren. XIV. S. 40.
126[2]. ——, Des myospasies en général et de la myospasie athétosique en particulier. Gaz. hebdom. N:o 57, 1902.
127. MASSARO, Un caso di paramioclono multiplo. Pisani. 1892.
128. MASSOLONGO, R., Corea elettrica di origine gastrica. Riforma med. 1892. N:o 190.
129. ——, Corea elettrica e mioclono etc. Rif. med. 20 agosto 1902.
130. ——, Contribution à l'origine corticale des tremblements. Revue neurol. N:o 9. 1903.
131. MAZZUCHETTI & GILARDONI, Acinesia algera con astasia, abasia e mioclonia. La Clinica med. ital. 1898. S. 174.
132. MELOTTI, Mioclonie ritmiche (paramyoclonus multiplex) nevrasteniche. Gaz. degl. Ospedali delle Cliniche 1891, S. 12.
133. MEIGE & FEINDEL, Les tics et leur traitement. Paris. 1902.
134. MIDDLETON, G. S., Case of myoclonus multiplex. Glasgow med. Journ. july, 1900.
135. MINKOWSKI, Ueber einen Fall von Hemimyoclonus. Naunyn's Mittheil. aus der med. Klinik zu Königsberg. Leipzig. 1888, S. 503.
136. MOEBIUS, Die Myoclonie. Schmidt's Jahrb. 1888, Nro 2, S. 147.
137. ——, Referat über Unverricht's Monographie (Die Myoclonie). Schmidt's Jahrb. 1891.
138. ——, Referat über Weiss' Myoklonie. Schmidt's Jahrb. 1893.
139. MORANO, G. P., Un caso di paramioclono di prob. natura isterica. Nuova Riv. clin. terapeutica. Anno IV, N:o 4.
140. MORETTI, O., Del paramioclono molteplice (calino corea). Archivio ital. di Clin. med. 1888.
141. MORTON, Paramyoclonus multiplex. New-York med. Journ. Nro 24, 1901.

Digitized by Google

142. MORVAN, De la chorée fibrillaire. Gaz. hebd. Nro 15. 1890.
143. MOSSDORF, Ein Fall von Paramyoclonus multiplex. Jahresber. der Gesellsch. f. Natur- u. Heilk. in Dresden. Sitzungsperiode 1889—1890.
144. **Mott, F. W., The Degeneration of the Neuron.** The Croonian lectures. London. 1900. (S. 112). Auch: **Vier Vorlesungen aus der allgem. Pathol. des Nervensystems.** Wiesbaden. 1902. (S. 107).
145. **Murri, A., Policlonie e coree.** Il Policlinico. 1899, S. 481.
146. ——, **Del paramioclono molteplice.** Riv. crit. di Clinica med. 1900, S. 417.
147. ——, **Sur le »paramyoclonus multiplex».** Arch. ital. de Biologie. XXXV. 1901.
148. ——, **Paramyoclonus multiplex.** La Policlinique. N:o 10. 1901.
149. **Murri-Lebovici, Sur le Paramyoclone multiple.** Progrès méd. N:o 11, 12. 1902.
150. NAGL, J., Ein Fall von Epilepsie mit intervallären contuinirlichen Zuckungen. Wiener med. Zeitung. Nro 13, 14, 1895.
151. NEUBAUER, H., Ein Fall von Myoklonie.' Dissertation. Greifswald. 1891.
152. NEWARK, L., Ein Fall von primärem tonischen Gesichtskrampf mit Muskelwogen. Neurol. Centralbl. 1903.
153. NIEMEYER, Paramyoclonus multiplex. (Myoklonie). Weckbl. v. h. nederl. Tijdschr. voor Geneesk. 16. 1895.
154. OPPENHEIM, Lehrb. der Nervenkrankh. Berlin. 1902.
155. PATELLA, V., Studio anatomo-patologico e clinico sul policlono. Il Policlinico, Vol. VIII, M, Nov. 1901. Auch Étude anatomo-pathologique et clinique sur le polyclonus. Gaz. hebd. N:o 9, 1902.
156. PEIPER, Ueber Myoklonie (Paramyoclonus multiplex). D. med. Wochenschr. 1890, 19.
157. ——, Ein Fall von Myoklonie. Wiener klin. Wochenschr. 1890, Nro 44.
158. ——, Ueber den Paramyoclonus multiplex. (Friedreich). Prager med. Wochenschr. 1890, Nro 36—37.
159. PENNATO, P., Paramioclono e corea elettrica. Rivista veneta di scienze mediche. 1896, Nro 3.
160. PERRERO, Myoclonie et calculose urique rénale. Gazzetta med. di Torino. 1 Dec. 1898.
161. PIGNATTI-MORANO, Paramyoclonus de nature hystérique. La nuova Riv. clinico-terapeut. avril 1901.
162. PITRES, Chorée de Bergeron guérie par la gymnastique respiratoire. Journ. de Méd. de Bordeaux. 1901. S. 106.
163. PLACZEK, Ein Fall von Paramyoclonus multiplex. Berl. klin. Wochenschr. 1895, Nro 50.
164. POPOW, Medic. Beilage zum russischen »Morskoj Sbornik». 1886, Nro 11.
165. POTT, Ueber einen Fall von Chorea electrica. Münch. med. Wochenschr. N:o 9. 1890.
166. PRITCHARD, A treatise on diseases of the nervous system. London. 1822. S. 392.
167. **Rabot, L., La myoclonie épileptique.** Thèse de Paris. 1899.
168. RANSE, F., Note sur les tics convulsifs, en particulier sur le paramyoclonus multiple. L'Union méd. 1888, Nro 113.
169. RAYMOND, Des myoclonies. Progrès méd. 1895, Nro 26. (Klin. Vortrag).

Digitized by Google

170. RAYMOND, Clinique des maladies du système nerveux (1894—1895). Paris. 1895, S. 551.
171. ——, Clinique des maladies du système nerveux (1897—1898). Paris. 1900 S. 467.
172. REMAK, Fall von Myoklonus multiplex. Arch. f. Psych. 1884. S. 853.
173. ——, Vorstellung eines Falles von Myoclonus multiplex. 10. Dec. 1883. Neurol. Centralbl. 1884, S. 22.
174. REYNOLDS J. RUSSEL, Epilepsy. London 1861. Auch Die Epilepsie. Deutsch von Dr. H. Beigel. Erlangen. 1865.
175. RICKLIN, E., Sur le paramyoclonus multiple. Gaz. méd. de Paris. 1888.
176. RUSSEL, RISIEN, Allbutt's System of Medicine. 1899. Vol. VII, S. 888.
177. **Rossi & Gonzales, Reperto anatomo-patologico di un caso di Epilessia con Mioclonia.** Annali di Nevrologia, Bd. XVIII, Fasc. IV. 1900.
178. RUBINO, Contribuzione clinica allo studio dell' atetosi e del paramioclono molteplice. Riforma medica, 1887. Nro 256—59.
179. RUDUEFF, Athetosis posthemiplegica et Epilepsia procursiva, Neurol. Bote (russisch). Vol. X, H. 2.
180. RYBALKIN, J. W., Ein Fall von Paramyoclonus multiplex mit Demonstration des Patienten. Sitzungs-Protocolle d. psych. Gesellsch. zu St. Petersburg, 1887. (Russisch).
181. SCHETALOW, Ein Fall von Paramyoclonus multiplex (Friedreich). Münch. med. Wochenschr. 1895, Nro 30.
182. SCHLESINGER, Vorstellung eines Falles von Paramyoclonus multiplex im Wiener med. Club, 12 October 1892. (Ref. im Neurol. Centralbl. 1892, S. 761). Diskussion: Freud, Kahane, Hoch.
183. **Schupfer, F., Sulle mioclonie.** Studio clinico. Il Policlinico, sezione med. Bd. VIII, Fasc. 1, 2, 3 u. 5, 1901.
184. SCHÜTTE, E., Ein Fall von Paramyoclonus multiplex bei einem Unfallkranken. Neurol. Centralbl. 1897, S. 11.
185. SCHULTZE, FR., Ueber den Paramyoclonus multiplex (Friedreich). Neurol. Centralbl. 1886, Nro 16.
186. ——, Beiträge z. Muskelpathol. Ueber Myokymie. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1894. Bd. VI.
187. ——, Ueber Chorea, Poly- und Monoklonie. Vortrag auf der XXII Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurol. u. Irrenärzte zu Baden-Baden (Mai 1897). Neurol. Centralbl. 1897, S. 609.
188. ——, Ueber Poly-, Para und Monoclonien und ihre Beziehungen zur Chorea. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 13. 1898.
189. SÉE, GERMAIN, Chorée électrique. Sem. méd. 1884, N:o 50.
190. SEELIGMÜLLER, Ein Fall von Paramyoclonus multiplex (Myoclonia congenita). D. med. Wochenschr. 1886, Nro 24.
191. ——, Ueber Myoklonie (Paramyoclonus multiplex) und Convulsibilität (Spasmophilie). D. med. Wochenschr. 1887, Nro 52.
192. ——, Paramyoclonus. Eulenburg's Realencyclopädie. 2. Auflage.
193. **Seppilli, G.,** Paramioclono multiplo. Riv. sper. di Fren. 1888, S. 387.
194. ——, **Un caso di mioclonia famigliare associata all' epilessia.** Riv. sper. di Fren. 1895.
195. ——, **Mioclonia ed epilessia.** Lavori pubblicate par il XXV anno d'insegnamento del prof. Luciani. Roma. 1900.

Digitized by Google

196. SILVESTRINI, Spasmo clonico diffuso simmetrico d'origine spinale. La Medicina contemporanea. 1884, S. 83.
197. ——, Le mioclonie. Rivista crit. di Clin. med. Anno II. Firenze (23. Febr. 1901).
198. SILVESTRINI, Un nuovo caso di mioclonus multiplex. La Medicina contemporanea. 1886, S. 249.
199. ——, Nuovo caso di mioclonus multiplex. Ateneo parmense, 1887, S. 159.
200. v. SOELDNER, Demonstration eines Falles von Myoklonie. Verein f. Psych. u. Neurol. in Wien, 11 Febr. 1896. (Ref. im Neurol. Centralbl. 1896). Diskussion: Wagner.
201. SOURY, J., Les myoclonies. Annal. médico-psychol. 1897, Mai—Juni.
202. SPITZKA, Mitgeteilt gelegentl. des Vortrags von Allen Starr über Paramyoclonus multiplex. Journ. of nerv. a. ment. Disease. 1887, S. 626.
203. STARR ALLEN, Paramyoclonus multiplex with report of a case. Journ. of nerv. a. ment. Disease. 1887.
204. STEMBO, Ein Fall von sog. Paramyoclonus mit Zwangserscheinungen. Berl. klin. Wochenschr. 1896. S. 983.
205. STEWART, GR., Paramyoclonus multiplex. Brit. med. Journ. 1890, Febr. 22, (Ref. im Neurol. Centralbl. 1890).
206. v. STRÜMPELL, A., Ueber Myoklonie. (Referat über Guinon) Neurol. Centralbl. 1888, S. 167.
207. ——, Lehrbuch der spec. Path. u. Ther. Leipzig. 1902.
208. TAMBRONI & PIERACCINI, Un caso di paramioclono multiplo e atrofia musc. progressiva. Annali di Nevrologia. 1892, S. 99.
209. TESTI, Sopra un caso singolarissimo di spasmo muscolare diffuso. Giorn. di Neuropatol. 1886, S. 182.
210. TORDEUS, Électrolépsie. Journ. de méd. de Bruxelles 1883.
211. TRIBOULET, H., Artikel Myoclonie etc. in Traité de Méd. et Thérap. von Brouardel et Gilbert. Tome 10. 1902.
212. TURTSCHANINOW, Experim. Studien über den Ursprungsort einiger klinisch wichtiger toxischer Krampfformen. Arch. f. exper. Path. u. Pharm. Bd. XXXIV. 1894.
213. **Unverricht, H., Die Myoclonie**. Leipzig und Wien. 1891.
214. ——, **Ueber familiäre Myoklonie.** D. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1895. Bd. VII.
215. ——, Artikel »Myoklonie» in Eulenburgs Realencyclopädie. 1898.
216. VANLAIR, C., Des myoclonies rhytmiques. Revue de Méd. 1889, Jan.—Febr.
217. VARIOT, M. G., Un Cas de Chorée électrique. Gaz. des Hôpit. N:o 146, 1901.
218. VENTURI, Un altro caso di paramioclono moltiplo di Friedrich. Giorn. di Neuropatol. 1887, S. 93.
219. **Verga & Gonzales, Epilessia con mioclonia.** Annali di Nevrologia, 1899. Bd. XVII, Fasc. VI.
220. VIRES, J., Maladies nerveuses. Montpellier. 1902.
221. VITEK, Paramyoclonus multiplex et ses rapports avec le tic convulsif, d'origine nucléaire. III Congrès des médecins et des naturalistes tchèques à Prague. 1901.
222. WAGNER, Ueber Myoclonie. Diskussion des v. Soeldner'schen Vortrags im Verein f. Psych. u. Neurol. in Wien, 11. Febr. 1896. (Ref. im Neurol. Centralbl. 1896).

Digitized by Google

223. WAHRENDORFF, R., Zwei Fälle von Paramyoclonus multiplex. Dissertation. Göttingen. 1892.
224. WALTON, G. L., Contributions to the study of myospasms: Myokymia, Myoclonus multiplex, Myotonia acquisita, Intention Spasm. Journ. of nerv. a. ment. Disease. July, 1902.
225. WEISS, M., Ueber Myoclonie (Paramyoclonus multiplex Friedreich). Wiener Klinik. 1893.
226. WIJSMAN, J. W. A., Nederl. Tijdschr. 1894.
227. WILLIAMSON, Myokymia. Brit. med. Journ. 15. Dec. 1900.
228. WOLLENBERG, R., Paramyoclonus multiplex (Myoklonie) in Nothnagel's Spec Pathol. u. Ther. Bd. XII, II, 3. 1899.
229. ZIEHEN, Ueber Myoclonus und Myoclonie. Arch. f. Psych. 1888.

Digitized by Google

Digitized by Google

GESCHLECHTSTAFEL N:r 1.

I. Zweig.

Nils P—n
Selbstmörder

Bengta S.	*Nilla*	*Bengt*	*Knut*	*Sven*
(1847—87) -)	*(1857—)*	*(1859—)*	*(1861—) verh. i Bengta P—r*	*(1864—)*

a	*Selma*	*Olga*	*Sven*	*Esther*	*Ebba*
—)	*(1887—)*	*(1890—)*	*(1892—94)*	*(1894—)*	*(1895—)*

Fall N:r 16. *Fall N:r 2.*

Familie II.

Digitized by Google

Digitized by Google

Digitized by Google

Digitized by Google

GESCHLECHTSTAFEL N:r 3.

III. Zweig.

Anna N. (1796–1866)
verh. a.

Bengta (1828–)	*Ingrid* (1831–92)	*Pella* (1833–)	*Nils* (1838–84)	*2 Geschwister* † † *im zarten Alter*

P.
851-

ll N:r 17. *Fall N:r 18.*

Familie X.

Digitized by Google

Digitized by Google

Digitized by Google

LANE MEDICAL LIBRARY

This book should be returned on or before
the date last stamped below.

MAR 10 1964

Digitized by Google

L395 Lundborg, H.B. 80143
L96 Die progressive
1903 Myoklonus-Epilepsie.

NAME	DATE DUE
Shirley Davenport	MAR 10 1964

Digitized by Google